

Über Hirntumoren im Kindesalter

Mahmoud Movahhed

1971
—

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Universitäts-Kinderklinik München
im Dr. von Hauner'schen Kinderspital
Direktor: Prof. Dr. med. K. Betke

über

Hirntumoren im Kindesalter

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und einer
Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig - Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von

Mahmoud Movahhed
aus Kazeroun/Iran

München
1971



Mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität München

Referent: Prof. Dr. med. O. Coetz

Korreferent: Prof. Dr. med. K. Betke

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 20. 4. 1971

Meinen lieben Eltern in inniger Dankbarkeit
gewidmet.

I N H A L T

A. EINLEITUNG

B. LITERATURZUSAMMENFASSUNG

I. Überblick

1. Ätiologie und Pathogenese
2. Häufigkeit und Verteilung
3. Lokalisation und Wachstum
4. Symptomatik und Röntgendiagnose
5. Allgemeine Therapie

II. Infratentorielle Tumoren

III. Supratentorielle Tumoren

C. EIGENE ERHEBUNG

I. Ergebnisse

II. Diskussion

III. Zusammenfassung

D. LITERATURVERZEICHNIS

A. EINLEITUNG

Die intracraniellen Geschwülste sind unter den beim Kind auftretenden Tumoren wesentlich häufiger als vergleichsweise beim Erwachsenen. Nach denen der Niere, den Hämoblastosen und der Nebenniere stehen sie an dritter Stelle. Vor allem die Frühdiagnose, die für den klinischen Verlauf und die Prognose wichtig sein kann, gestaltet sich schwierig, und meist führen erst die Zeichen des Hirndrucks zu objektivierbaren Symptomen. Dazu kommen besondere Probleme bei der Erhebung der Fremdanamnese und der klinisch-neurologischen Untersuchung. Oft stellt sich nach Abschluss der klinischen Diagnostik heraus, dass bereits viel früher, als zunächst angegeben wurde, Veränderungen im Verhalten und der Intelligenzleistung des Kindes vor sich gegangen sind. Zwei Faktoren verursachen beim Kind eine lange Latenzzeit einer Hirntumor-Erkrankung: Die Nachgiebigkeit des knöchernen Schädels, die funktionelle Kompensation der noch nicht ausgereiften Hirnleistung und die damit verknüpfte Unmöglichkeit Beschwerden bewusst wahrzunehmen und zu äussern. Andererseits ist das unausgereifte Hirnparenchym besonders empfindlich gegen Schädigungen. Ein Hydrocephalus internus stellt daher bereits eine erhebliche Noxe dar, während gleichzeitig die neurologischen Ausfallerscheinungen als Ausdruck lokaler Schädigung gering sein können. Deshalb ist bei der Erfassung der Frühsymptome vor allem auf geistige und psychische Entwicklungsstörungen zu achten. Der Zeitpunkt der Diagnosestellung ist für Ausmaß und Verlauf der Krankheit ein wichtiges Moment. Die Gesamtprognose einer Hirntumorerkrankung beim Kinde ergibt sich aber darüberhinaus aus der "biologischen Natur" des Krankheitsbildes insgesamt (entsprechend der klinischen Malignität nach Zülch).

Immerhin ist die Differentialdiagnose "Hirntumor" eine der wichtigsten bei psychischen und organischen Beschwerden im Kindesalter, die einer anderen Erkrankung nicht zuzuordnen sind.

Tabelle I

Pathogenetische Einteilung der Hirntumoren nach Zülch:
(0 - 16 Jahre)
(Gesamtzahl der Hirngeschwülste 600 = 100 %)

Neuroepitheliale Tumoren: 399 = 66,5 %

Medulloblastome: 108 = 18 %

Medulloblastom des Kleinhirns (99)

Pineoblastom (7)

Retinoblastom (2)

Gliome: 225 = 37,5 %

Spongioblastome (120) davon

Kleinhirnastrzytome (96)

Oligodendroglione (8)

Astrzytome (67)

Glioblastome (30)

Paraglime: 66 = 11,0 %

Ependymome (5)

Plexuspapilome (4)

Pinealome (10)

Neurinome (2)

Mesodermale Tumoren: 49 = 8 %

Meningeome (16)

Angioblastome (6)

Fibrolipom (1)

Sarkome (24)

Osteome (1)

Chordome (1)

Ektodermale Tumoren: 61 = 10 %

Kraniopharyngeome (53)

Hypophysenadenome (8)

Fehlbildungstumoren:

Epermoide (5)

Dermoide (2)

Teratome (1)

Hämartome (1)

Gefäßfehlbildungen und Gefäßgeschwülste:

Aneurysmen (2)

Sonstige raumfordernde Prozesse: 80 = 13 %

unklassifizierte Blastome (56)

raumbeengende Hirncysten (10)

Parasiten (2)

Granulome (10, davon 7 Tuberkulome und
3 eosinophile Granulome)

Leukämischer Infiltrationstumor (1)

Brauner Tumor (1)

B. LITERATURZUSAMMENFASSUNG

I. Ü B E R B L I C K

1. Ätiologie und Pathogenese

Die Ätiologie der kindlichen Hirntumoren ist nur teilweise geklärt. So entstehen etwa die teratoiden Geschwülste aus Schliessungsfehlbildungen der frühembryonalen Entwicklungsabschnitte. Die Kranio-pharyngeome gelten als Epithelbildungen aus Resten des Ductus Craniopharyngeus, der während der Ausstülpung der Adenohypophyse aus dem Rachendach (Rathkesche Tasche) entsteht. Die Hypothese, wonach es sich bei den Gliomen um Fehlbildungen aus embryonalen Zellinseln handelt, konnte bisher nicht bewiesen werden. Allgemein gesehen gelten nach den Angaben von Zülch folgende Faktoren, die beim Entstehen eines Hirntumors zusammenwirken, und vor allem beim kindlichen Geschwulst deutlich werden: lokale Gewebsdisposition und konstitutioneller Faktor. Für ersteres spricht, dass ein bestimmter pathogenetisch und histomorphologisch definierter Tumor einen Vorzugssitz hat, etwa die Medulloblastome, die meist vom Dach des 4. Ventrikels ausgehen, oder die Ependymome des Foramen Monroi, die dort entstehen, wo häufig Ependymversprengungen gefunden werden.

Diese Ansicht, versprengte Embryonalkeime gäben die Matrix für eine Neubildung ab, ist nicht neu und erinnert an die Cohnheimsche Theorie über die Carcinogenese. Für die Bedeutung des allgemeinen Faktors spricht die Alters- und Geschlechtsprädisposition der meisten Tumorarten. Besonders um die Zeit der Reifungs- und Involutions-

perioden ergeben sich deutliche Häufungen von Hirntumorerkrankungen, worin ein Zusammenhang mit endokrinen Faktoren zu sehen ist. Medulloblastome werden besonders oft vor und während der Pubertät manifest, die Glioblastome des Erwachsenen werden zwischen dem 45. und dem 55. Jahr besonders häufig angetroffen. Erbfaktoren spielen wohl bei den Phakomatosen und dem Retinoblastom, kaum jedoch bei der Entstehung der eigentlichen Hirntumoren eine Rolle. Genuines Wachstum und Volumen auctum, Nachbarschaftsreaktionen (Ödem) des Gewebes, Lage des Tumors zu den Liquorwegen (Hydrocephalus occlusivus) und zu den neurologischen Zentren (Reiz- und Ausfallsymptome) sind für das "biologische" Verhalten von Bedeutung. Statistische Vergleiche über die Überlebenszeit der Träger der einzelnen Tumoren nach operativer bzw. radiologischer Behandlung geben Auskunft über die klinische Malignität, die von der rein morphologischen zu trennen ist. Sie ergibt sich ausserdem aus den Faktoren: Gewebsart, Tumorsitz, und Erkrankungsalter. Entsprechend diesen Gesichtspunkten erfolgt die Einteilung in Malignitätsgruppen nach Zülch, wobei zu bemerken ist, dass z.B. eine seltene Lokalisation einer bestimmten Tumorart diese Zuordnung sprengt.

Einteilung der Hirntumoren nach ihrer "klinischen" Malignität (Malignitätsskala nach Zülch).

- | | |
|------------|---|
| Gruppe 0 | = rein verdrängend wachsende extracerebrale Tumoren:
Kraniopharyngeome, Fehlbildungstumoren, Neurinome,
Meningeome, Hypophysenadenome; |
| Gruppe I | = intracerebrale benigne Tumoren:
Spongioblastome, Ependymome der Hirnkammern, Plexus-
papillome, Angioblastome, temporobasale Gangliozytome; |
| Gruppe II | = intracerebrale semibenigne Tumoren:
Grosshirnependymome der Jugendlichen, Astrozytome,
Gangliozytome, Oligodendrogliome; |
| Gruppe III | = intracerebrale maligne Tumoren:
maligne Astrocytome, Pinealome, maligne Meningeome,
maligne Gangliozytome, maligne Oligodendrogliome; |

Gruppe IV = intracerebrale absolut maligne Tumoren:

Medulloblastome, Glioblastome, primäre Sarkome.

Über die pathogenetische Einteilung nach histomorphologischen Hin-
sichten gibt Tabelle I (siehe oben) Aufschluss.

2. Häufigkeit und Verteilung

Die Häufigkeit der Hirntumoren, bezogen auf die Gesamtbevölkerung, beträgt nach Zülch 1 : 10.000. 15 - 20% davon fallen unter die Altersgruppe der Kinder und Jugendlichen (0 - 16 Jahre). Die Sterblichkeitsrate wird für die Gesamtbevölkerung mit 40 - 50% der Erkrankungen angegeben, liegt bei den Erkrankungen im Kindesalter aber bei über 90%. Bei Jugendlichen sind folgende Tumoren häufiger, als es dem Gesamtdurchschnitt entspricht:

Medulloblastom: 18% gegenüber 3,8%,
Spongioblastom (incl. Kleinhirnstrocytome): 20% gegenüber 7%,
Astrocytom: 11,3% gegenüber 4,6%,
Kraniopharyngiom: 9% gegenüber 2,5%,
Ependymom: 8,4% gegenüber 4,3%,
(Zahlen nach der Sammlung von Kraus und Koos).

Deutlich seltener dagegen sind Meningiome, Glioblastome, Oligodendrogliome und Neurinome. Die Geschlechtsverteilung wird unterschiedlich angegeben: 58% Knaben zu 42% Mädchen in der erwähnten Sammlung. 125 erkrankte Mädchen gegenüber 103 erkrankten Knaben werden in einer polnischen Arbeit angegeben. ((1) Swiatkowska J.) Dabei ist zu bemerken, dass lediglich die Spongioblastome des Kleinhirns bei Mädchen häufiger sind. In den ersten 6 Lebensjahren kommen folgende Tumoren, speziell bei Knaben, besonders häufig vor: Medulloblastome, Ependymome und Sarkome. Präpubertär überwiegen die sellanahen Prozesse: Kraniopharyngiome, Hypophysenadenome und Pinealome (siehe auch (1) Swiatkowska).

3. Lokalisation und Wachstum

Der Sitz des Tumors ist für den klinischen Verlauf und die Prognose der Erkrankung von entscheidender Bedeutung: Langsam wachsende und gut abgegrenzte Tumoren führen durch ihre Lokalisation zu einer Unterbrechung der Liquorpassage und können ein schweres Krankheitsbild verursachen. ((2) Khilkova, T.A.) Gerade die Tumoren des ersten Lebensjahrzehnts wachsen bevorzugt in der hinteren Schädelgrube. (Nach der Wiener Sammlung 60%, nach anderen Autoren, (3) Arendt, A.A. and Nersesyants, S.J. über 70%). Dagegen machen im späteren Lebensalter die Tumoren der hinteren Schädelgrube nur noch 1/4 aller Hirngeschwülste aus. Für einzelne Tumoren gibt es ausgesprochene Prädisloktionsstellen: Kraniopharyngeome, Hypophysenadenome und die Pinealomome sowie im Occipitalbereich: Medulloblastome mit überwiegend medialen Sitz (Kleinhirnwurm bzw. die cystischen Spongioblastome mit vorwiegend paramedianem Sitz (Kleinhirnhemisphäre). 22% aller Hirngeschwülste stehen in Beziehung zum 4. Ventrikel, 12% zu den Seitenkammern und 8% zum 3. Ventrikel. Somit haben fast die Hälfte aller Hirngeschwülste im Kindesalter Beziehung zum Ventrikelsystem. Beim Erwachsenen liegt diese Zahl bei einem Zwölftel (nach Koos und Lavbichler).

Hinsichtlich des Wachstumsverhaltens kann man destruierend oder infiltrierend wachsende Tumoren unterscheiden.

Tabelle II Supra- und infratentorielle Lokalisation der Tumorarten im Kindes- und Jugendalter (nach Zülch):

	<u>Gesamtzahl</u>	<u>supratentoriell</u>	<u>infratentoriell</u>
Medulloblastome	99	--	99
Astrozytome	67	53	14
Spongioblastome (Kleinhirnaströzytome)	96	--	96
Kraniopharyngeome	53	53	--
Ependymome	50	25	25
Glioblastome	30	27	3
Spongioblastome	24	21	3
Sarkome	24	16	8
Meningeome	16	15	1

Pinealome	10	10	--
Oligodendrogliome	8	8	--
Hypophysenadenome	8	8	--
Pineoblastome	7	7	--
unklassifizierte Tumoren	56	26	30
Hirncysten	10	10	--

4. Symptomatik und Röntgendiagnose

Die intracranielle Drucksteigerung hat drei Ursachen und ist oft erstes und einziges Symptom. Sie setzt sich zusammen aus:

1. Hirnödeme, 2. Störungen der Liquorpassage, 3. Störungen der Hirndurchblutung und der intracraniellen Blutzirkulation.

Das klinische Bild des Hirndruckes beim Kind ergibt sich aus der diffusen cerebralen Schädigung. Als erstes werden Persönlichkeits- oder Wesensveränderungen bei vielen Fällen von kindlichen Hirntumoren feststellbar und man sollte umgekehrt bei diesem Symptom immer an das Vorliegen einer organischen cerebralen Schädigung denken. Beim Fortschreiten kommt es zur Bewusstseinsstörung, die von interesselosem und konzentrationsunfähigem Verhalten über Apathie bis zur Somnolenz und zum soporösen Zustand reichen.

Das organische Psychosyndrom des Kindes hat mehrere Ursachen:

1. Der Hydrocephalus bzw. der erhöhte Hirndruck und die damit verbundene Hirnparenchymschädigung.
2. Die von der Geschwulst ausgehende toxische Wirkung.
3. Die Störung der Blutzirkulation und die damit verbundene Hirnödembildung.

Die ausgedehnte Infiltration der Hirnsubstanz durch maligne Geschwülste und die Folge rezidivierender Krämpfe und Röntgenbestrahlungen sind weitere Ursachen. Meistens handelt es sich dabei klinisch um das Spätstadium einer Bewusstseinsstörung. Dabei sind die rasche Ermüdbarkeit, die verminderte Resistenz und Anpassungsfähigkeit gegenüber Umwelteinflüssen auffallend, sowie Schwankungen und Reduktion der intellektuellen Leistungsfähigkeit und dem seelischen

Allgemeinbefinden.

Kopfschmerzen sind beim älteren Kind ein deutliches Zeichen, äussern sich jedoch beim Säugling lediglich durch Unruhe, leichte Irritierbarkeit und Berührungsempfindlichkeit. Sehr typisch ist das Auftreten der Kopfschmerzen morgens nach dem Aufrichten in die Vertikale im Stadium fortgeschrittenen Hirndrucks, meist verknüpft mit Erbrechen, das ohne vorherige Übelkeit auftritt, eine Besserung der Kopfschmerzen bewirkt und auf den Appetit des Kindes ohne Einfluss bleibt.

Erbrechen ist meist ebenfalls ein Zeichen des erhöhten Hirndrucks, kann aber auch durch lokale Reizung über die Vaguskerne in der Medulla oblongata zustandekommen. Bei diesem zentralen Erbrechen besteht kein Zusammenhang mit dem Essen.

Sehstörungen sind nicht gerade Frühsymptome, werden jedoch bei erhöhtem Hirndruck selten vermisst. Der Ophthalmologe ist dann oft der erste, der auf Grund seiner Befunde (Stauungspapille mit sekundärer Optikusatrophie, primäre Optikusatrophie, Gesichtsfelddefekte, Strabismus und Diplopie sowie Exophthalmus) die Verdachtsdiagnose eines Hirntumors stellen kann.

Im Augenhintergrund werden bei Hirndrucksteigerung Befunde erhoben, die von einer Venenstauung bis zu einer Stauungspapille bis 5 Dioptrien reichen mit Papillenödem und streifigen Blutungen. Manchmal jedoch ist es zum Zeitpunkt der Untersuchung schon zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Optikusatrophie und Amaurose gekommen. Auf Grund der Nachgiebigkeit des Schädels wird bei Säuglingen selten eine Stauungspapille sichtbar, umso mehr fällt die Zunahme des Kopfumfanges auf.

Die primäre Optikusatrophie wird u.a. durch direkten Druck von Gliomen oder Kraniopharyngeomen verursacht.

Strabismus und Doppeltsehen gehen auf eine Druckschädigung der Augenmuskelnerven zurück, besonders des Nervus abducens, der wegen seines langen Verlaufs an der Schädelbasis zuerst betroffen ist. Eine ein- oder doppelseitige Abducensparese mit darauf resultierendem Einwärts-schielen wird verhältnismässig oft gefunden. Schwerer feststellbar ist die Trochlearislähmung und deutlich seltener ist die Okulomotorius betroffen.

Ein Exophtalmus wird vor allem bei Säuglingen beobachtet, bei denen sich der erhöhte Schädelinnendruck über die verformbaren Orbitaldächer in die Orbita fortsetzt.

Eine Vergrößerung des Kopfumfanges ist für die ersten Lebensjahre typisch und geht einher mit dem Klaffen der Nähte und einer Vergrößerung und Anspannung der Fontanellen. Bei der Perkussion des Schädels ergibt sich dann das sogenannte Schädelsettern des zersprungenen Topfes. Das gleichzeitig zu beobachtende Sonnenuntergangsphänomen ist eine Folge der Verdrängung des Bulbus nach unten.

Vegetative Störungen treten vor allem in Form von Temperaturregulationsstörungen auf und äussern sich durch ein Ansteigen der Körpertemperatur (Hyperthermie).

Die Empfindlichkeit gegenüber Sauerstoffmangel nimmt mit steigender Temperatur zu.

Zu Herz- und Kreislaufstörungen kommt es einmal, wenn cerebrale Regulationszentren lokal betroffen sind. Zum anderen bedingt die Sauerstoffverarmung des venösen Hirnblutes einen Anstieg des Blutdrucks, hervorgerufen durch zentrale und über den Carotissinus gehende Regulationen. Diese Hirndruck-Bradycardie geht gewöhnlich in eine Tachycardie über.

Atemstörungen sind im finalen Stadium des Hirndruckes die Regel. Es kann zu periodischer Atmung (Biot'scher oder Cheyne-Stoke'scher) kommen oder zu einer völlig ataktischen Atmung, verknüpft in der Regel mit den bereits erwähnten Kreislaufstörungen sowie gastrointestinaler Hyperperistaltik, Erbrechen und stark vermehrtem Speichelfluss, der zu einer Verlegung der Atemwege führt und eine Bronchopneumonie begünstigt.

Intestinale Symptome sind bei erhöhtem Hirndruck (s. auch oben) Erbrechen, Oberbauchschmerzen und Obstipation. Manchmal kommt es zur Hämatemesis als deren Ursache häufig frische Erosionen gefunden werden. (Cushing 1932). Bei der Hälfte der betroffenen Fälle (10% aller Tumorkranken) treten die Oberbauchbeschwerden als Frühsymptom auf.

Blaseninkontinenz ist typisch für Stirnhirngeschwülste und nach Tönnis in 60% dieser Fälle zu finden. Durch Schädigung des Hirnstammes kommt es zunächst zur atonen Blasenstörung, dann zu einer Hyperaktivität des Muskulus detrusor, die Entleerung erfolgt dann reflektorisch in kurzen Zeitabständen.

Die akute Dekompensation des intracraniellen Druckgleichgewichtes kann zu Einklemmungserscheinungen führen: Das Eintreten der Kleinhirntonsillen in das Hirnhauptloch führt zum bulbären Einklemmungssyndrom und Tod an zentraler Atemlähmung. Eine andere Möglichkeit ist die Einklemmung des Mittelhirns im Tentoriumschlitz, wobei der Tod in der Regel durch Kreislaufversagen eintritt. Bei Kleinhirntumoren, die in das Kleinhirnzelt eingewachsen sind, kann eine Ventrikelpunktion zur Einklemmung führen. Die Gefahren der Lumbalpunktion bei erhöhtem Hirndruck sind bekannt. ((25) Krayenbrühl und Ysargil).

Röntgensymptome der intrakraniellen Drucksteigerung. Wie schon oben erwähnt, ist eine Übergrösse des Schädels besonders beim Säugling und Kleinkind von Bedeutung. Die Verbreiterung der Schädelnähte bei Kindern bis zum 8. Lebensjahr entwickelt sich in Wochen oder Monaten. Nach dem 10. Lebensjahr wird eine Nahtdehismenz erst in einem späteren Stadium manifest. Betroffen ist in erster Linie die Koronar- und in 2. Linie die Sagittalnaht.

Impressiones digitatae sind zwischen dem 3. und 15. Lebensjahr verwertbare Zeichen, kommen jedoch auch bei einer prämaturen Nahtsynostose vor.

Als Veränderung im Bereich der Schädelbasis ist die Drucksella ein wichtiges Symptom. Aus dem Grad der Umbauvorgänge an den Sellaknochen kann man oft entnehmen, wie lange der erhöhte Hirninnendruck schon besteht. Nach Tönnis und Friedmann gelingt es bei 85% der Patienten, aus der Röntgenleeraufnahme die Diagnose des erhöhten Hirndrucks zu stellen. 75% der Fälle ohne Stauungspapille bieten einen positiven Röntgenbefund.

5. Allgemeine Therapie

Hier steht an erster Stelle natürlich die totale oder subtotale

Entfernung des Tumors. Voraussetzung bzw. oft nötige Sofortmaßnahme ist aber eine Druckentlastung (z.B. bei Einklemmungserscheinungen), die durch die Fontanellen, Bohrlöcher oder die dehiszente Kranznaht erfolgt. Sie ist aber keineswegs unproblematisch. Bei Grosshirntumoren kann es zu einer Zunahme der Massenverschiebungen kommen und so zu einer akuten Verschlechterung. Ausserdem besteht die Gefahr einer Einklemmung des Mittelhirns im Tentoriumschlitz.

Von grosser Bedeutung ist die Herstellung optimaler Kreislauf-, Atem-, Temperatur-, und Elektrolytverhältnisse, die mit einer entwässernden, gegen das drohende Hirnödem gerichteten Therapie zu koppeln ist. In jedem Falle muss die Liquorzirkulationsstörung behandelt werden, oft als erste operative Sitzung: Eine Ventrikeldrainage bei Verlegung des 4.Ventrikels in Form einer Ventrikulo-Zisternostomie nach Torkildsen, oder die viel angewendete Ventrikulo-atrilstomie nach Pudenz-Heyer oder Spitz-Holter.

5a. Zur Therapie

Die Beseitigung der eigentlichen Noxe, des Tumors, kann auf operativem Wege, Pendelbestrahlung und Cytostatika, je nach Lokalisation des Tumors, seiner Ausdehnung und dem Allgemeinzustand des Kindes, erfolgen. Die Röntgenbestrahlungen werden in einer Gesamtdosis von 4.000 bis 6.000 r in ca. 20 - 24 Sitzungen gegeben, in einem Zeitraum von mindestens 4 Wochen.

Auf Grund von Versuchen (Cellhorn, Murray etal) konnte nachgewiesen werden, dass zumindest bei gut vaskularisierten Tumoren eine Anreicherung von Cytostatica vor allem im Randgebiet stattfindet. In Frage kommen 1/3 aller kindlichen Tumoren, nämlich die malignen infiltrativ und metastasierend wachsenden (Medulloblastome, Sarkome, Glioblastome etc.). Alle Arten (Mitosehemmer, Antimetaboliten etc.) von Cytostatica sind angewendet worden, ohne dass sich eines besonders empfohlen hätte. Lediglich bei den Medulloblastomen wird von einigen Autoren Endoxan und Vincristin bevorzugt, da es bei guter Beeinflussung des Tumorwachstums keine so ausgeprägte Störung der Hämatopoese zeigt.

Die Prognose ist bei den meisten Tumoren - abhängig von ihren biolo-

gischen Malignität - als quoad sanationem infaust, anzusehen. Jedoch können besonders bei den supratentoriellen Tumoren kurze symptomfreie Intervalle und selten auch Heilungen erzielt werden.

Verdachtszeichen und diagnostische Hinweise bei Hirntumoren des Kindes- und Jugendalters (nach Umbach).

Tab. III	Grosshirn- hemisphäre	Chiasma 3.Ventrikel	Hirnstamm (oral)	Kleinhirn (caudaler Hirnstamm)
Kopf- schmerzen	spät, halb- seitig	Stirnbereich Augen	diffus	früh (Hinterhaupt, Nacken, Stirn) Nak- kensteife, Zwangs- haltung d.Kopfes
Erbrechen	spät	spät	häufig	früh (nüchtern ohne Nausea) krisenhaft mit veget.Störungen Gefahr d.Tonsillen- einklemmung
Augen	Stauungspa- pille spät hemionyme He- mianopsie N.III, N.IV- Parese	Visusverlust Gesichtsfeld- defekte Optikusatro- phie	Stauungspa- pille, Nys- tagmus, My- driasis, konjugierte Blicklähmung (meist Parinaud)	St.P., Nystagmus, Motilitätsstörun- gen (HN, VI, IV, III)
Krampf- anfälle	früh lokal, später generalisiert (evtl.Absencen)	--	evtl.Tonus- verluste, Ab- sencen	tonische Streck- krämpfe
Motorisch sensible Störungen	halbseitig Reflexdiff. Extremitäten- schwäche, Spastik, Adia- dochokinese Parästhesien	wie rechts als Fernsymp- tom	gekreuzte Störungen d. langen Bah- nen	Ataxie, Schwindel Koordinationsstö- rungen, Schluck-, Stimmlähmung, Ba- binsky bds. +, Parästhesien
Körperli- cher Sta- tus	--	Fett- Mager- sucht, Diabe- tes ins.Poly- phagie	evtl. wie links	(Kachexie)
Psychi- sche Stö- rungen	spät Verlangsamung Merkchwäche	Aufmerksam- keitsstörung, Schlafneigung Stumpfheit, manische Zu- stände	Regression Retardierung Schlafsucht Lethargie	evtl.deutl.Regres- sion, Retardierung schläfrig, benommen

Röntgen	grobleck. Kalkschatten lokale Kalot- tenveränderg. Schädelasym- metrie	Kalkschatten suprasellär Ballonierung bzw. Abbau der Sella	Kalkschatten i.d.Pinealis- region	Erweit.u.Vorwöl- bung d.Fontanel- len, Zunahme des Kopfumfanges, Nahtsprengung, Wolkenschädel, Rarifizierung .
Angio- graphie	Tumoranfärbg. Verschiebung d.Anteriorbo- gens üb.Mit- tellinie zur Gegenseite	Karotissiphon u.Anterioran- fang angeho- ben bzw. ver- schoben	Tumoranfärbg. wie links i.Vertebrealis- angiogramm, evtl. wie links (H.int.)	
Enzephalo- graphie bzw. Ven- trikulo- graphie	Füllungsde- fekt, Ver- schiebung d. Kammern, De- form.u.Ver- drängung d. ersten 3 Hirn- kammern	Füll.Defekt i. d.3.Ventr.od. Basiszister- nen	Nur Ventri- kulographie Hydrocephalus d.Sei- tenventri- kel, Fehlen d.III.Ventr.	nur Ventrikulo- graphie Hydro- cephalus des l. -4.Ventr., evtl. Tumorkontur i.4. Ventrikel
EEG	Herdbefund Krampfzeichen	Beiderseits Verlangsamung	wie links	diffuse Allge- meinveränderungen betont occipital bds.

II. INFRATENTORIELLE GESCHWÜLSTE

Hier handelt es sich um 177 von 362 (Literatur Nr.4) bzw. 580 von 843 (Literatur Nr.3) bzw. 156 von 293 nach Literatur Nr.1, bezogen auf die Gesamt-Hirntumor-Zahlen. Die Angaben schwanken also zwischen einem Anteil von 48%, 67% und 53%. In der Wiener Sammlung waren 49% der kindlichen Hirntumoren (296 von 600, (25) Krayenbrühl und Ysargil) infratentoriell lokalisiert. Von diesen 296 Fällen wurden 106 Geschwülste der Kleinhirnhemisphäre (23%), 43 Tumoren des caudalen Hirnstammes (15%) und 9 Tumoren gezählt, die im Bereich des Kleinhirnbrückenwinkels, der Leptomeningen und an anderen Stellen lokalisiert waren. Übereinstimmend sind die Angaben, nach denen Tumoren neuroepithelialer Herkunft überwiegen: 244 = 83% (Medulloblastome, Gliome und Paragliome). Tumoren mesodermaler Herkunft lagen bei 15 Fällen = 5% vor, sowie zwei Fehlbildungstumoren und 35 Tumoren unklassifizierbarer Art (12%).

Der Zeitpunkt des Auftretens erster Symptome bei infratentoriellen Tumoren hängt entscheidend von ihrer Beziehung zu den Liquorwegen ab. Tumoren in der hinteren Schädelgrube ohne diese Beziehung können eine erstaunliche Ausdehnung erlangen, bevor sie Symptome machen. Eine abgrenzbare neurologische Symptomatik, die lokalisatorische Hinweise gibt, ist zwar bei den Tumoren des caudalen Hirnstammes (Pons- und Medulla oblongata) aber nicht im Bereich des auf einer höheren Integrationsebene arbeitenden Kleinhirns möglich. Gemeinsames Zeichen ist der sich meist rasch entwickelnde Hirndruck, der noch nach dem Überschreiten des Komplementärtraumes durch die Tumormasse zu einer raschen exzessiven Zunahme und daraus resultierenden Einklemmungserscheinungen führen kann.

Da die pathophysiologischen Grundbedingungen im Bereich der hinteren Schädelgrube für alle Tumoren die gleichen sind, ergibt sich aus der Symptomatik noch keine Differenzierung und Klassifizierung. Dies kann nur durch eine histologische Untersuchung geschehen, die dann auch für die Gesamtprognose entscheidend ist.

Im Vordergrund der lokalen Kleinhirnsymptomatik, soweit sie mit Hirndruckzeichen (siehe allgemeiner Teil) nicht vermischt wird, steht die statische und dynamische Störung des Gleichgewichtes (Asynergie). Dies äussert sich in Haltungs- und Gangstörungen, ebenso wie in der oft gefundenen Fallneigung. Der Gang wird breitbasig und taumelnd und kann auch mit offenen Augen nicht korrigiert werden (im Gegensatz zur spinalen Ataxie).

Der sogenannte Seiltänzerengang und das Stehen auf einem Bein sowie bestimmte Körperwendungen sind erschwert oder unmöglich.

Es findet sich Schreibunsicherheit und gestörte Diadochokinese in Form verlangsamter und lallender Sprache. Falltendenz und Abweichen beim Liniengang nach einer Seite können zur Seitendiagnose beitragen. Eine generalisierte Ataxie tritt dagegen nur bei Schädigung des Hirnstammes auf. Untrügliches Zeichen für eine Kleinhirnschädigung sind rasche Ermüdbarkeit und Erschöpfung, verknüpft mit einem Hypotonus der Muskulatur (Überstreckbarkeit der Gelenke). Durch gleichzeitige Schädigung der Pyramidenbahn kann es aber zu Interferenz mit einer (spastischen) Parese kommen. Ein weiteres klassisches Zeichen eines Kleinhirntumors ist der Nystagmus (nicht obligat), meist als "Blickrichtungsnystagmus" ausgeprägt.

Nackensteife (60% meningeale Symptome, (5) Brdaranko), zeigt an, dass der raumbeschränkende Prozess auf das Foramen magnum übergreift (Einklemmung der Tonsillen). Eine Zwangsneigung des Kopfes kann lokalisatorischer Hinweis sein (gleiche Seite). Eine Störung der Augenmuskeln kann auch zur Kopfschiefhaltung führen, ohne dass jedoch ein Spasmus der Nacken- oder Occipitalmuskulatur vorliegt.

Hirnnervensymptome (Schwächen, Teilparesen) sind im fortgeschrittenen Stadium Zeichen des erhöhten Hirndrucks vorhanden. Lokalisatorisch verwertbar ist die isolierte einseitige Facialisparesie bei Prozessen, die sich am Boden des 4.Ventrikels abspielen.

Von dieser Symptomatik der Kleinhirngeschwülste die der Tumoren des caudalen Hirnstammes abzugrenzen, ist eine wichtige Aufgabe, da bei letzteren ein operativer Eingriff zwecklos ist: sie sind dem Chirurgen nicht zugänglich. Lange Zeit können die typischen Hirndruckzeichen fehlen, oft frühzeitig dagegen machen sich neurologische Ausfälle bemerkbar: etwa multiple Hirnnervenausfälle, kombiniert mit Pyramidenbahnzeichen und evtl. mit gleichzeitiger Rumpfataxie.

Bei Mittelhirntumoren kann das Parinaud-Syndrom auftreten, das aus einer Kombination von Schädigung einzelner Okulomotoriuskerne und (nicht immer) einer gekreuzten Hemiplegie besteht.

Diagnostik der infratentoriellen Prozesse.

Neben einer genauen Anamnese, dem klinischen und neurologischen Befund sowie ophthalmologischer und otologischer Untersuchungen sind folgende Untersuchungen von besonderer Wichtigkeit:

Die Lumbalpunktion zur Liquorgewinnung ist nur zulässig, wenn zuvor ein erhöhter Hirndruck (Stauungspapille etc.) ausgeschlossen wurde. Neben einem isolierten erhöhten Eiweiss-Spiegel werden bei Medulloblastomen und Ependymomen, also Prozessen, die Beziehung zum 4.Ventrikel haben, Tumorzellen gefunden.

Durch Röntgenübersichtsaufnahmen kann oftmals frühzeitig schon ein er-

höher Hirndruck erkannt werden (siehe oben).

Die Pneumoenzephalographie nach Lindgren, die Carotisangiographie und Vertebralangiographie, die Stintigraphie sowie die Ventrikulographie müssen gezielt und nach sorgfältiger Indikationsstellung eingesetzt werden. (8) Schiefer.

Das EEG ist zur Unterscheidung von supra- und infratentoriellen Tumoren ein wichtiges Hilfsmittel, und steht deshalb mit an erster Stelle, weil es eine das Kind nicht belastende Untersuchungsmethode ist. Es ermöglicht jedoch meist keine Lokalisation der Prozesse der hinteren Schädelgrube ((6) Bergstrand; (7) Dumermuth).

Merkmale einzelner Tumore

Medulloblastome. Unter den Geschwülsten des Kindesalters machen die Medulloblastome circa 20% aus, bezogen auf alle Altersstufen nur 4%. Der Häufigkeitssgipfel liegt in der Zeit vom 3. bis 8. Lebensjahr. Betroffen sind doppelt so viele Knaben wie Mädchen (3 : 2 (9) Berger and EhrIDGE).

Die Medulloblastome entwickeln sich überwiegend median vom Dach des 4. Ventrikels in den Kleinhirnwurm und in das Lumen und wachsen meist auch caudal und oral in das Ventrikelsystem ein. Die Konsistenz des Tumors entspricht einem "erkalteten steifen Griesbrei", die Randbezirke erscheinen meist makroskopisch gut abgrenzbar, mikroskopisch ist das infiltrative Wachstum in die Nachbarbezirke immer nachweisbar. Neben dem raschen Wachstum ist die Tendenz des Tumors zur Zellaussaat mit dem Liquorstrom ein besonderes Merkmal. Diese Aussaat kann unter anderen Folge einer Operation sein. Der zuckergussartige Ausguss der Zisternen ähnelt der diffusen Sarkomatose der Leptomeningen. Diese Tumorabsiedlungen im Bereich der Liquorräume sind auch durch Nachbestrahlungen, wie sie in letzter Zeit üblich geworden sind, bei 20 - 48% der operativ Behandelten mit längerer Überlebensdauer nicht zu verhüten ((19) Tönnis).

Die Therapie der Wahl ist möglichst vollständige Entfernung des Tumors und die Freilegung der Liquorwege. Gelingt letzteres nicht, ist eine Ventrikulo-Cisternostomie oder eine Ventrikulo-Atriostomie nötig. Eine postoperative Strahlenbehandlung ist in jedem Fall in-

diziert. Gegen eine primäre Bestrahlung wird entschieden eingesetzt, dass es ohne Operation nicht möglich ist, ein Spongionblastom auszuschließen, das operiert eine gute Prognose hat. Ferner kann die Bestrahlung zu einer akuten Zunahme des Hirndrucks führen. Die Strahlentherapie beginnt am 5. - 10. Tag p.o. und wird auf 4.000 r in 13 - 20 Sitzungen verteilt. Anschliessend werden etwa 6.000 r in drei Felder aufgeteilt und die restliche cerebro-spinale Achse gegeben. Dieses Verfahren wird nach drei Monaten wiederholt. Tritt in dieser Zeit eine Rezidivsymptomatik auf, ist in der Regel der letale Verlauf nicht aufzuhalten. Komplikationen der Bestrahlung sind Leukopenie, reaktives Hirnödem, Erbrechen, Bewusstseinstrübung und evtl. Schädigung des Occipitallappens.

Die Überlebensdauer der Kinder beträgt in der Regel 8 - 16 Monate, nach Einsetzen der ersten Symptome. Durch gezielte Therapie kann diese Frist auf 2 - 3 Jahre verlängert werden, einzelne Verläufe über 5 Jahre sind bekannt. Die Operationsmortalität liegt bei 15 - 30%.

Spongionblastome des Kleinhirns (sogenannte Kleinhirnaströzytome).

Diese Gruppe gehört mit Sicherheit zu den neuroepithelialen Tumoren. Sie sind die gutartigsten Kleinhirntumoren des Kindesalters. Bei einem Häufigkeitsgipfel im 7. - 8. Jahr machen die Spongionblastome 14% der kindlichen Hirngeschwülste aus (4,7% bei Bezug auf alle Altersstufen nach Zülch). Bevorzugt ist das weibliche Geschlecht. Etwa die Hälfte der Tumoren liegen in der Kleinhirnmittellinie. Es handelt sich um gut abgrenzbare Tumoren, deren Eigenart die Cystenbildung ist, die das Mehrfache des eigentlichen Tumorgewebes erreichen können und enthalten eine eiweissreiche Flüssigkeit. Zülch fand bei 50% der Spongionblastome eine Cystenbildung. Eine Metastasierung ist nicht bekannt. Rezidive nach unvollständiger Entfernung kommen vor. Es handelt sich um benigne intracerebrale Tumoren.

Charakteristisch ist das Vorkommen von Spontanremissionen, die durch die Neigung der Tumoren zu Regression und Cystenbildung bedingt ist. Im Vordergrund der Symptomatik steht wie bei den Medulloblastomen bei voll entwickeltem Krankheitsbild die Zeichen des Hirndrucks, die sich in der Regel aber wesentlich protrahierter entwickeln als bei diesen. Als Therapie ist einzig die möglichst vollständige Resektion

durchzuführen, was bei 80% der Patienten zu Überlebenszeiten von mehreren Jahren bis zu Jahrzehnten führt. Auch eine manchmal nur mögliche Teilresektion und Cystenpunktion kann schon zu langanhaltenden Remissionen führen.

Sarkome. In der hinteren Schädelgrube machen sie nur 1,5% der Tumoren aus. Sie wurden früher meist unter die Medulloblastome eingereiht. Dies galt besonders für die oben bereits erwähnte diffuse Sarkomatose der Leptomeningen, die entlang den Gefässen auf das Gehirnparenchym übergreift. Der Verlauf ist kaum zu beeinflussen. Eine weitere Seltenheit sind die umschriebenen Arachnoidalsarkome (nach Foerster-Gagel), deren Prognose ebenfalls infaust ist.

Geschwülste des 4. Ventrikels.

Ependymome. Gehören auch zu den neuroepithelialen Tumoren, deren Häufigkeitsgipfel zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr liegt. Sie stellen 8- 10% (nach Koos und Kraus) der kindlichen Tumoren, 4,6% bezogen auf alle Altersstufen dar (nach Zülch). Sie sind an ihre Matrix, also das Ependym gebunden und kommen am häufigsten im 4. Ventrikel vor. Jedoch überwiegen die Ependymome im Bereich des Grosshirns insgesamt (3. Ventrikel und Seitenventrikel). Meist gehen diese Geschwülste vom Boden der Rautengrube aus, um von dort nach caudal oder oral weiterwachsend das Lumen auszufüllen.

Als Therapie steht die Wiederherstellung der Liquorpassage im Vordergrund. Eine Totalexstirpation ist aus oben angegebenen Gründen meist nicht möglich. Die Nachbestrahlung ist allgemein üblich, ohne dass es erforderlich wäre, cervikale Felder mit zu bestrahlen. Ihr Erfolg ist dubios. Operationssterblichkeit liegt bei 10%. 25% der Kinder leben nach der operativen und anschliessenden Bestrahlungsbehandlung noch 1 - 10 Jahre.

Plexuspapillome. Es handelt sich um neuroepitheliale Tumoren, die für das Kindesalter typisch sind. Sie bevorzugen die ersten 2 Lebensjahre. Zum teil kann angenommen werden, dass sie pränatal entstehen. (0,9% nach der Wiener-, 0,5% nach der Zülcher-Sammlung = alle Altersstufen). Prädispositionsstellen sind der rostrale Anteil des 4. Ventrikels und bei Kindern bevorzugt die Seitenventrikel. In der Regel gelingt die Totalexstirpation des Tumors, andernfalls

muss eine Bestrahlungsserie von 2 - 3.000 r angeschlossen werden. Eine Dauerheilung, mindestens einige Jahre Rezidivfreiheit sind die Regel.

Arachnoidalzysten. Sie sind Folge entzündlicher Vorgänge (umschriebener Arachnoiden) oder kongenital eingelegt. Wegen der raumbeengenden Wirkung werden sie auch als "Pseudotumor cerebri" bezeichnet. Die Zysten sind meist prall mit Liquor gefüllt und verlegen im ungünstigsten Fall die Liquorzirkulation. Bei kongenitalen Zysten finden sich oft beträchtliche Asymmetrien im Bereich des Hinterhauptes. Therapie ist die Punktion, Freilegung und Resektion der Zystenwand. Sind die Verwachsungen zu ausgedehnt, muss eine Liquorablenkung durchgeführt werden. Verlauf und Therapieerfolge werden als sehr günstig bezeichnet.

Fehlbildungstumoren, Tuberkulome und Meningeome machen 1,1% der kindlichen Hirntumoren aus. Dermatoide wurden im Bereich des medianen Kleinhirns und des 4. Ventrikels beschrieben. Sie machen dort eine entsprechende Störung der Liquorpassage und können gelegentlich über Fistelgänge mit der Haut in Verbindung stehen.

An ein Tuberkulom ist dann zu denken, wenn aus der Vorgeschichte eine Organtuberkulose bekannt ist, und eine entsprechende lokale oder Hirndrucksymptomatik vorhanden ist.

Meningiome sind nur ganz vereinzelt im Kindesalter beschrieben worden und können hier vernachlässigt werden. Neurinome haben im Rahmen der Recklinghausen'schen Neurofibromatose oder auch bei anderen der sogenannten Phakomatosen und anderer Fehlbildungen des Zentralnervensystems Bedeutung. Am häufigsten wurden bei Kindern Acusticusneurinome gefunden. Die Operation verläuft wie beim Erwachsenen und unterliegt einer 20 - 40%igen Mortalität.

Geschwülste des caudalen Hirnstammes

Astrozytome. Sie machen 21% aller Astrozytome aus und 2,3% der kindlichen Hirntumoren. Von den Tumoren in diesem Bereich sind sie die häufigsten. Betroffen ist vor allem die Pons, weniger die Medulla oblongata. Sie neigen zu langsamen infiltrativem Wachstum in die

Nachbarschaft. Es handelt sich um derbe, gelbliche, zum Teil speckig glänzende Tumoren. Es werden fließende Übergänge zu malignen Glioblastomen beschrieben (10%). Therapeutisch sind diese Tumoren wegen ihrer Lokalisation nicht operativ anzugehen, und sie sprechen auf Bestrahlung kaum an. Die Prognose ist infaust.

Spongioblastome. Sie kommen gelegentlich am Hirnstamm vor, und können dann diffus infiltrierenden Charakter annehmen, und den ganzen caudalen Hirnstamm durchwachsen. Hinsichtlich der Prognose gilt dasselbe wie für die Astrozytome in diesem Bereich.

Glioblastome: Sie sind in der hinteren Schädelgrube eine Ausnahme.

Unklassifizierte Tumoren sind in diesem Bereich zu 9,3% zahlenmässig häufig. Genauer gesagt, sind die meisten davon nicht klassifizierbar, weil dieses Gebiet des kindlichen Gehirns schwer zugänglich ist.

III. SUPRATENTORIELLE GESCHWÜLSTE

Im Gegensatz zu Bailey wird von einigen Autoren nicht die Ansicht vertreten, dass die supratentoriellen Tumoren nur etwa 1/3 der kindlichen Hirntumoren ausmachen, sondern es wird eine Häufigkeit beschrieben, die nahe an die 50%-Grenze heranreicht (Tönnis, Zülch; vergleiche (3) Arendt and Nersesjants; (4) Zemskaya).

Geschwülste der Grosshirnhemisphären einschl. der Seitenventrikel.

Sie machen 57% der supratentoriellen Tumoren aus. Überwiegend sind sie neuroepithelialen Ursprungs (Gliome und Paragliome). An zweiter Stelle stehen die mesodermalen Tumoren und schliesslich die Fehlbildungstumoren sowie solche unbekannter Genese. Im Bereich des Grosshirns sind die meisten Prozesse im Frontallappen, weniger oft im Temporal-, Parietallappen und in den Seitenventrikeln lokalisiert.

Die Länge der Anamnese und des gesamten Verlaufes hängt einmal von der Lokalisation, zum anderen von der Schnelligkeit des Geschwulstwachstums ab. Besonders hingewiesen sei auf die in der Regel kurze Anamnese der Frontalhirnprozesse. Eine frühere Symptomatik bieten dagegen die Tumoren der Temporal- und Zentralregion in Form von Reiz- oder Ausfallerscheinungen. Als Frühsymptome sind vor allem

Störungen des Verhaltens zu beobachten: Ruhelosigkeit, ständiges Schlafbedürfnis, Irritierbarkeit, emotionelle Störungen, Gleichgültigkeit gegenüber der Umgebung und fehlende Bereitschaft zu normaler Kooperation. Bei 80% der Kinder mit Grosshirngeschwülsten sind bei der klinischen Aufnahme, meist also zu einem relativ späten Zeitpunkt, Hirndrucksymptome (Augenhintergrund und Röntgenübersicht) feststellbar. Im Gegensatz zu den infratentoriellen Tumoren ist Erbrechen im Vergleich zu Kopfschmerzen seltener.

Bei 30 - 40% der Fälle sind cerebrale Krampfanfälle das erste und über 30 Jahre einzige Zeichen eines Grosshirntumors. Als typisch für einen tumorbedingten Krampfanfall gilt der auf eine Seite beschränkte Anfall, der hinterher eine vorübergehende Halbseitenparese hinterlässt.

Als erste und wichtigste, weil mit keinen Komplikationen verbundene Untersuchung wird die Elektroenzephalographie angewendet. Bei 80% der Geschwülste der Grosshirnhemisphäre kann das EEG die Diagnose untermauern und zur Lokalisation eines Tumors beitragen. Je tiefer und weiter median der Prozess sich abspielt, umso unspezifischer und lokalisatorisch weniger verwertbar sind die Zeichen, die dann oft nur paroxysmal auftreten. Besonders gut lassen sich frontale und praezentrale Herde der Grosshirnhemisphären erfassen. Dazu kommen die sich meist aufpfropfenden Zeichen des Hirndrucks (siehe auch (6) Bergstrand; (11) Kohip; (12) Khokhlova; (13) Hers.).

Als zweite, wichtige Untersuchung ist die Röntgenaufnahme zu nennen. Die häufigsten Zeichen sind Dehiszenzen der Sagital- und Koronar-nähte als Ausdruck des erhöhten Schädelinnendrucks und bei 65% der Grosshirngeschwülste vorhanden. (Über die anderen Zeichen des Hirndrucks bei der Röntgen-Leeraufnahme siehe oben: Impressionen und Drucksella). Grosse, diagnostische Bedeutung hat bei den Grosshirntumoren die Carotisangiographie. Sie ergibt entweder eine Verdrängung des Gefäßsystems durch erhöhten Druck in den Ventrikeln bzw. durch Tumorgewebe oder eine tumoreigene Gefäßdarstellung.

Pneumographisch ergibt sich demgegenüber nur eine gering bessere Erfassbarkeit: median sitzende Tumoren können manchmal schon im Anfangsstadium konturgebend sein. Die Punktion bei dieser Unter-

suchung erfolgt durch die offene Fontanelle oder die gesprengte Coronarnaht.

In jüngster Zeit gewinnt auch die Hirnszintigraphie zunehmend an Bedeutung.

Von einzelnen histologischen Typen seien genannt:

Ependymome der Grosshirnhemisphären sind typische Tumoren des Kindesalters. Sie machen 10% der Grosshirngeschwülste aus und gehen vorzugsweise von der ependymalen Begrenzung der Seitenventrikel aus. Sie wachsen verdrängend, und Rezidive sind häufig. Gelingt eine totale Entfernung des Tumors und wird eine Nachbestrahlung angeschlossen, dann kann das freie Intervall mehrere Jahre betragen. Dauerheilungen werden nur selten beschrieben. Eine besonders schlechte Prognose quoad sanationem haben die "Ependymoblastome".

Astrocytome haben einen Häufigkeitsgipfel um das 12. bis 14. Lebensjahr. Sie gehen vom Neuroepithel aus, und machen 11,3% aller kindlichen Tumoren aus. 80% aller Astrocytome sind supratentoriell lokalisiert. Das männliche Geschlecht erkrankt häufiger, besonders häufig ist die Konvexität des Grosshirns, vor allem im Frontalbereich, betroffen. Sie sind trotz infiltrierendem Wachstum immer gut abgrenzbar, und erreichen in der Regel Kastanien- bis Apfelgrösse. Es besteht eine ausgeprägte Rezidiv-Neigung bei geringer Strahlenbeeinflussbarkeit.

Spongioblastome sind in diesem Bereich im Gegensatz zu den sogenannten Kleinhirnspongioblastomen nicht immer gutartig. Das männliche Geschlecht ist häufiger betroffen. Ausgangsgewebe ist meist die ventrikelnah subependymale Glia (neuroepithelialer Ursprung). Es besteht Neigung zur Cystenbildung und Einwachsen in die Leptomeningen. Die Radikalentfernung ist meist sehr schwierig; Rezidive sind häufig und die Strahlenempfindlichkeit ist gering.

Glioblastome machen 5% der kindlichen Hirntumoren aus. Es besteht keine Alters- oder Geschlechtsdisposition. Das Wachstum ist infiltrativ, besonders im subcortikalem Raum. Der Gefässreichtum und die charakteristischen arteriovenösen Shants gestatten häufig die Eigen-darstellung durch Kontrastmittel. Die Neigung zu collateralem Ödem

ist ausgedehnt und Rezidive sind die Regel. Die Anamnese lässt sich meist über 2 - 6 Monate verfolgen. Der Verlauf ist durch apoplektische Blutungen und die Neigung zum Hirnödem und raschen infiltrativem Wachstum gekennzeichnet. Die Überlebensdauer ist selten länger als 12 Monate.

Sarkome gehen vom mesodermalen Gewebe aus (Gefäße, Leptomeningen). Es handelt sich um 4% der kindlichen Hirntumoren. Ausser den umschriebenen Sarkomen der Arachnoidea des Kleinhirns sind in diesem Bereich vor allem die umschriebenen Sarkome der Gefäße, die sogenannten monstrocellulären Sarkome sowie die diffuse Sarkomatose der Leptomeningen und der Gefäße zu erwähnen.

Meningiome machen im Kindesalter nur 2,8% aus (vergleiche 18% bei Erwachsenen). Die Häufigkeit steigt vom 12. Lebensjahr an deutlich. Prädilektionsort sind die Pacchionischen Granulationen. Die Totalresektion kann zur Dauerheilung führen.

Oligodendrogliome machen 1,4% aus, sind also im Gegensatz zum Erwachsenenalter bei Kindern sehr selten.

Gangliocyto (= Gangliogliome) werden nur vereinzelt beschrieben. Prädilektionsstelle ist der Temporallappen, das Wachstum ist langsam und die Prognose nach Totalresektion günstig.

Fehlbildungstumoren. Hier handelt es sich um die Folge von Keimversprengungen der 3. bis 5. Embryonalwoche (Häufigkeit 0,3%). Die supratentoriellen Teratome sind besonders häufig in der Chiasmagegend, entlang der Fissure longitudinalis, in der 4. Hügelregion, sowie im 3. und 2. Ventrikel lokalisiert. Typisch ist die Verknüpfung mit Schliessungsdefekten (Gaumenspalte etc.). Nach Totalresektion ist in der Regel die Prognose als gut zu stellen.

Bei langsam wachsenden Tumoren und bei gleichzeitiger Primärmanifestation einer Tuberkulose muss auch immer an Tuberkulome gedacht werden, deren Häufigkeit in letzter Zeit stark zurückgegangen ist (ausgenommen sind Südamerika, Afrika etc.). Als weitere Erkrankung, die die Symptome eines Gehirntumors nachahmen kann, ist das eosinophile Granulom des Schädeldaches zu nennen. (Die Diagnose ist nur röntgenologisch zu stellen.)

Zystizerken kommen gelegentlich vor und ihr Auftreten ist besonders in durchseuchten Gegenden (Südamerika, Südeuropa) zu bedenken.

Der Vollständigkeit halber erwähnt sei hier die tuberosöse Sklerose, als Ursache von Tumoren, die vom subependymalen Gewebe der Seitenventrikel ausgehen und neben den bekannten Erscheinungen dadurch auch zur Symptomatik eines Hirntumors führen können.

C. EIGENE ERHEBUNG

Den hier vorgenommenen Untersuchungen bei 202 Fällen von Hirntumoren im Kindesalter liegen Krankenblätter der Hauner'schen Universitätskinderklinik München der Jahre 1946 bis zum Frühjahr 1967 zugrunde. Keines der Kinder war älter als 14 Jahre bei der ersten stationären Aufnahme. Aufgabe der Untersuchungen war es, nähere Aufschlüsse über Häufigkeit bestimmter morphologischer Typen, Lokalisationen, Symptomen und Erstsymptomen, Verläufe und Behandlungsarten und -Erfolgen zu gewinnen. Auf grundsätzliche Einschränkungen hinsichtlich der Aussagekraft der Ergebnisse soll am Schluss im Kapitel "Diskussion" eingegangen werden.

Die Übertragung der Anamnese, Befunde und Verläufe aus den Krankenblättern in eine übersichtliche Form wurde nach einem weitgehend genormten Schema vorgenommen. Die Erhebungen sollen vor allem der laufenden Übersicht im Hinblick auf pädiatrische und klinische Praxis dienen und gegebenenfalls Unterschiede zu früheren Sammlungen aufzeigen.

Nachfolgend sollen schematisch zwei typische Beispiele für je einen infra- und einen supratentoriellen Tumor dargestellt werden:

Infratentorieller Tumor

Karl R.,	geb. 19.7.1951	7 Jahre
20.6. - 24.6.1958)		
18.2. - 24.6.1959)	3 x aufgenommen zur Behandlung	
1.2. - 29.4.1960)		

Familienanamnese: --

Eigenanamnese: Seit 4 Wochen Kopfschmerzen, ab und zu Erbrechen, Gangunsicherheit.

Aufnahmebefund: Keine Bewusstseinsstörung
Sehnenreflexe seitengleich
Hirnnerven o.B.
Gang unsicher, Fallneigung nach hinten.
Romberg +
Abweichen beim Seiltänzerengang
Hypotonie der Muskulatur

Spezielle Untersuchungen:

Augenfundus: Stauungspapille beiderseits 3 - 4
Dioptrien

Röntgen: Deutliche Nahtsprengung

CAG: Erweiterter Anteriorbogen = Hydr.
int. occl.

EEG: altersentsprechend

Ventr.graph: Tumor im Lumen des 4.Ventrikels

Therapie: Totalexstirpation am 27.6.1958

Verlauf: Zunächst gute Remission bis nahezu symptomfrei.
Nach 7 Monaten Wiederaufnahme mit Rezidivverdacht.
Geringe Stauungspapille, Ataxie, Erbrechen. Lumbales und ventrik. PEG ergeben Stop im Halsmark.
Nach Bestrahlung unter Decortin-Schutz wieder Rückbildung der cerebralen Symptome, aber schlechter Allgemeinzustand.

Erneute Aufnahme nach weiteren 10 Monaten mit den Zeichen eines Querschnitts in Höhe von L 1.

Klinische Diagnose: Kleinhirnmedulloblastom

Histologisches Ergebnis: Kleinhirnmedulloblastom bzw. Kleinhirn-astrocytom mit vermehrt atypischen Zellen.

Ausgang: Letal an Krämpfen und zentralem Kreislaufversagen am 29.4.1960 nach 2 Jahren.

Supratentorieller Tumor

Michael C. geb. 10.11.1965 4 Monate alt

18.2. - 14.6.1966

Familienanamnese: --

Eigenanamnese: Seit 7 - 8 Tagen Trinkunlust. Mahlzeiten werden meist 1 bis 2 Stunden später erbrochen. Entsprechend schlechter Allgemeinzustand und Ernährungszustand.

Aufnahmebefund: Craniotabes,
Fontanelle vorgewölbt,
schlechter Ernährungszustand,
neurologisch kein krankhafter Befund.

Spezielle Untersuchungen:

Augenfundus: o.B.

Röntgen: leicht klaffende Nähte,

CAG links: ausgedehnter raumbeschränkender
Prozess links temporal bis sub-
frontal mit Befall auch zentraler
Hirnabschnitte.

EEG: altersentsprechend normal

Ventr.graph: (Font.pu) starke Eindellung am Boden
des III.Ventrikels bis zum Abgang des
Äqudukts = Verdacht auf Spongioblas-
tom am Boden des III.Ventrikels

l. Liquor: Eiweiss 57,7 mg% 12/3 Zellen Pa +

Liquor aus Fontanellenpunktion:

re: Eiweiss 519 mg% 12/3 (Ery)

li: Eiweiss 698 mg% 68/3 (Ery)

= Verdacht auf subdurales Hämatom

Therapie: symptomatisch.

Verlauf: Kopfumfang nimmt rapide zu, Sonnenuntergangsphä-
nomen und Spontannystagmus treten auf. Gehäuftes

Erbrechen. Übergang in generalisierte Krampfanfälle und septische Fieberschübe.

Exitus am 14.6.1966 an Marasmus und zentraler Atemlähmung.

Klinische Diagnose: Tumor im Bereich des III. Ventrikels.

Histologisches Ergebnis: Ausgedehntes Spongioblastom des Zwischenhirns mit Einbruch in den III. Ventrikel = sogenanntes Infundibulom.

Ausgang: Letal nach 4 Monaten.

I. E r g e b n i s s e

Die unseren Untersuchungen zugrunde liegende Morbiditätshäufigkeit dürfte der aus der Literatur bekannten entsprechen. Dabei müssen einerseits Fälle berücksichtigt werden, die nicht in die Statistik aufgenommen wurden und andererseits solche, die nicht diagnostiziert wurden bzw. nicht in spezialklinische Behandlung kamen. Die Erkrankungsrate bei Kindern unter 14 Jahren liegt etwa 10 mal so hoch im Vergleich zur Gesamtbevölkerung.

Altersverteilung

In der Altersverteilung (Abbildung 1) fallen zwei Häufigkeitsgipfel auf in der Gruppe von 1 - 6 Jahren hauptsächlich auf die sich in dieser Zeit manifestierenden infratentoriellen Tumoren zurückgehend, und in der Gruppe um das 10. Lebensjahr vor allem durch das deutliche Maximum an supratentoriellen Tumorerkrankungen bedingt, wobei jedoch auch ein nochmaliger präpubertärer Anstieg der infratentoriellen Tumoren zu verzeichnen ist, bevor sie mit Eintritt der Pubertät relativ selten werden und sich das Verhältnis im Erwachsenenalter umkehrt (wesentlich mehr supra- als infratentorielle Tumoren). Für diese Altersklasse über 12 Jahre ist die Statistik als unvollständig anzusehen, da diese Kinder zum Teil schon in erwachsenenmedizinische Behandlung auf neurologische Stationen kamen.

Abbildung 1

Zahl

25

24

23

22

21

20

19

18

17

16

15

14

13

12

11

10

9

8

7

6

5

4

3

2

1

Alter

0-1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

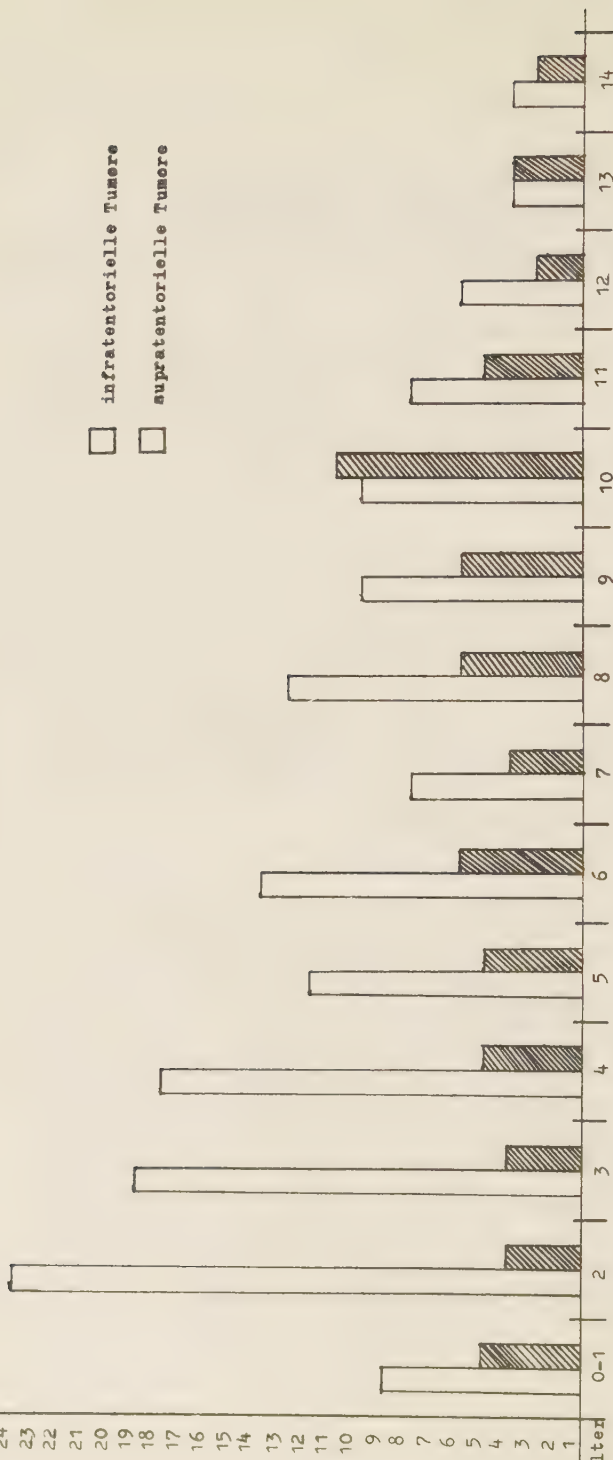
11

12

13

14

□ infratentorielle Tumore
▨ supratentorielle Tumore



Häufigkeit infratentorieller und supratentorieller Tumore in Abhängigkeit vom Alter.

Histologische Befunde (Tabelle 2 und Abbildung 2 und 3)

Was die Verteilung einzelner histologisch differenzierter Tumoren in den Altersklassen betrifft, so wurden von uns die vier häufigsten herausgegriffen: von den infratentoriellen Tumoren die Medulloblastome und Spongioblastome, von den supratentoriellen die Astrozytome und Kraniopharyngeome. Sehr deutlich ist der hohe Gipfel bei den Medulloblastomen in der Altersgruppe 0 - 4 Jahre zu sehen. Demgegenüber liegen die Spongioblastome in ihrer grössten Häufigkeit etwas später. Während bei den supratentoriellen Tumoren die Astrozytome erst bei den etwa 8jährigen in signifikanter Häufigkeit auftreten, ist das Erscheinen der Kraniopharyngeome erst in der Präpubertät zu beobachten. Alle diese Ergebnisse stimmen mit den in der Literatur angegebenen im grossen und ganzen überein.

8 von 23 Ependymomen lagen im supratentoriellen Bereich, ebenso 8 von 11 Astrozytomen. Pinealome wurden ausschliesslich dort lokalisiert gefunden, ebenso Plexuspapillome und 1 Fall von Oligodendrogliom.

Zur Häufigkeit und Lokalisation

Von 202 Fällen sind 145 der Lokalisation nach infratentorielle Tumoren gewesen, der Rest solche mit supratentoriellen Sitz.

Die Geschlechtsverteilung (Tabelle 1) fällt bei den infratentoriellen Tumoren deutlich aus: fast doppelt so viele Knaben wie Mädchen waren betroffen, bei den supratentoriellen ist die Gesamtzahl zu gering, um sicher auf ein ähnliches Verhältnis schliessen zu können.

Symptome und Diagnostik bei infratentoriellen Tumoren

Tabelle 3 gibt Auskunft über die Häufigkeit von Initialsymptomen und Mitsymptomen bei infratentoriellen Tumoren.

Als besonders typisch soll Erbrechen im Nüchternzustand auftreten: Bei Medulloblastomen war Erbrechen immer als Frühsymptom zu finden, ebenso bei den nicht näher typisierten infratentoriellen Tumoren. Lediglich bei 5 von 35 Spongioblastomen fehlte diese Angabe. Nicht ganz so häufig waren Kopfschmerzen im Anfangsstadium vorhanden, ataktische Störungen und Wesensveränderungen jedoch so gut wie

immer. Hirnnervenausfälle wurden in etwa einem Drittel der Fälle gefunden.

Tabelle 1

GESAMTZAHL DER HIRNTUMOREN

	weiblich	männlich	Gesamtzahl
Infratentorielle Tumoren	52	93	145
Supratentorielle Tumoren	20	37	57
	72	130	202
=====			

Tabelle 1: Gesamtzahl der Hirntumoren nach Lokalisation und Geschlechtern aufgeschlüsselt.

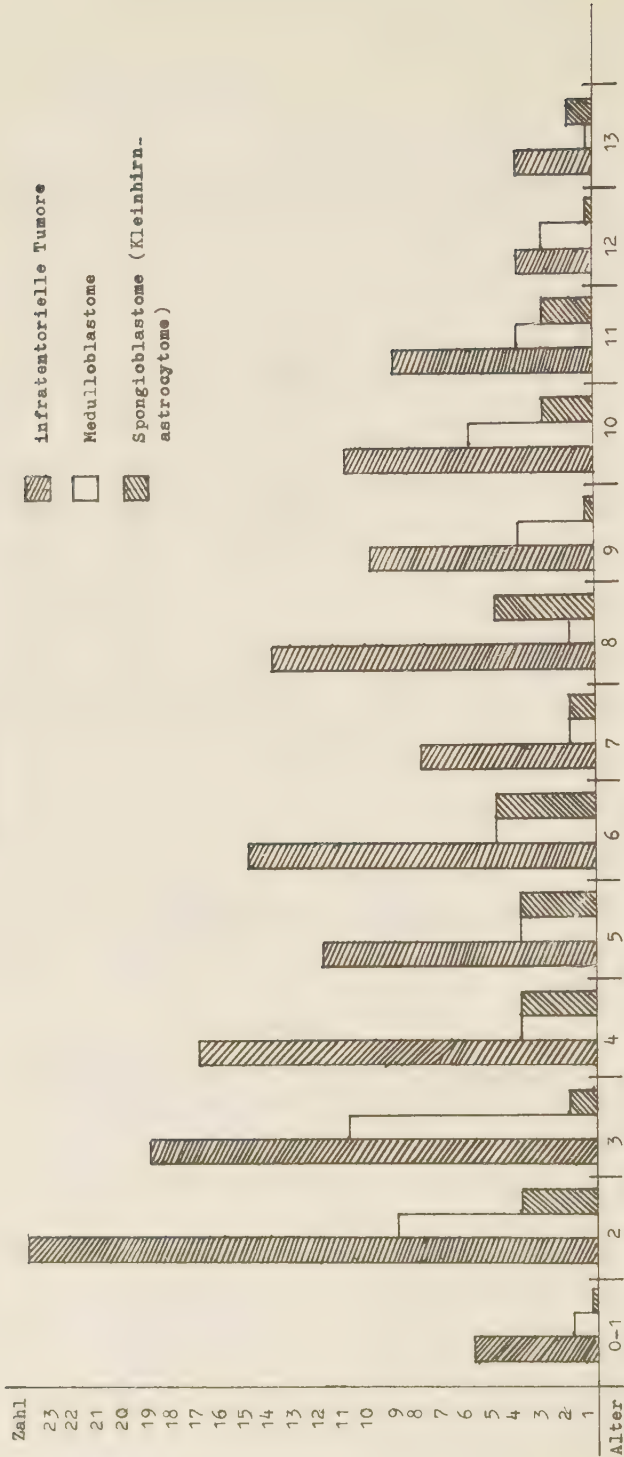
Tabelle 2

TUMORARTEN

	weiblich	männlich	Gesamtzahl
Medulloblastome	24	28	52
Spongioblastome (Kleinhirnastrzytome)	11	24	35
Ependymome	13	10	23 (8)
Astrzytome	5	6	11 (8)
Kraniopharyngeome	7	9	16
Pinealome			5 (5)
Plexusapillome			2 (2)
Hypophysenadenome			2
Glioblastome multiforme			3 (1)
Cysten			2
Oligodendroliome			1 (1)
Teratome			1
Opticusgliom			1
Sarkomatöses Neurinom			1
Hämangiom			1
			156
			=====

Tabelle 2: Anzahl der histologisch nachgewiesenen verschiedenen Tumorarten. In Klammern die Zahl der supratentoriell gelegenen.

Abbildung 2



Häufigkeit der infratentoriellen Tumore, Medulloblastome bzw. Spongioblastome in Abhängigkeit vom Alter.

Abbildung 3

 supratentorielle Tumore
 Astrocytome
 Kranio-pharyngeome



Häufigkeit supratentorieller Tumore bzw. Astrocytome bzw. Kranio-pharyngeome in Abhängigkeit vom Alter.

Tabelle 3

INFRATENTORIELLE TUMOREN (145 Fälle)

Frühsymptome	Anzahl der Fälle	% der Fälle
Wesensänderung	136	95 - 100
Kopfschmerzen	124	85 - 90
Erbrechen	139	95 - 100
Ataxie	139	95 - 100

Weitere Symptome

Meningismus	31	20
Hirnnervenausfälle (N.VI oder VIII)	46	30
Nystagmus	29	20
Somnolenz	32	20
Krämpfe	11	8

Tabelle 3: Häufigkeit der Symptome bei infratentoriellen Tumoren.

Wichtigste Untersuchungen, die ohne risikoreiche Eingriffe durchzuführen sind, waren die Röntgenübersichtsaufnahme des Schädels, die Sellaspezialaufnahme, die Augenfundusuntersuchung und das EEG.

Nahtdehiszenzen waren in 103 von 131 Fällen, also in etwa 80% der Fälle nachweisbar. Selladestruktionen waren nur 8 mal, Kalkschatten 28 mal zu finden.

Augenhintergrund

139 mal wurde die Untersuchung des Augenhintergrundes nachweislich vorgenommen; nur 23 mal wurde keine Stauungspapille festgestellt, ohne dass ein quantitativer Unterschied zwischen den Medulloblastomen und den übrigen Tumoren der hinteren Schädelgrube besteht. Positive Befunde ergaben sich also in über 84% der Fälle.

EEG

65 mal wurde ein EEG abgeleitet, das 43 mal Allgemeinveränderungen, Verlangsamungsherde (und darunter 10 mal Krampfpotentiale) ergab. Das entspricht einer Häufigkeit pathologischer Befunde von rund 60%. 14 mal fiel keine der drei "Standarduntersuchungen" positiv aus, die Diagnose wurde durch das Carotisangiogramm gestellt. Unter den 43 positiven EEG-Befunden waren 11, die im Gegensatz zur Röntgenübersicht und Augenfundusuntersuchung wichtige Hinweise erbrachten. Meist handelt es sich bei den Fällen um schnell wachsende Medulloblastome, die bei Kontrolluntersuchungen deutlich positive Ergebnisse brachten.

Als wichtige spezielle Untersuchungen haben die angiographischen und pneumoencephalographischen eine besondere Bedeutung. Wie aus Tabelle 4 ersichtlich, wurde bei den infratentoriellen Tumoren 59 mal eine Carotisangiographie durchgeführt, wobei sich 7 mal kein verwertbarer Befund ergab. Zeichen des erhöhten Hirndrucks waren angiographisch durch die Vertebrealis in allen Fällen, durch die Carotisdarstellung in 52 von 59 Untersuchungen möglich. Nicht zu erwarten war, und dies ist auch in keinem Fall gelungen, eine direkte Gefäßdarstellung im Gegensatz zu den Verhältnissen bei den supratentoriellen Tumoren. Es gelang bei der in den letzten Jahren immer öfter durchgeführten Vertebrealisangiographie bei

Tabelle 4

INFRATENTORIELLE TUMOREN (insgesamt 145 Fälle)

RÖNTGEN	131	(28)
Nahtdehiszenz	103	
Selladestruktionen	8	
Kalkschatten	28	
STAUUNGSPAPILLE	116	(23)
EEG	65	(22)
Allgem. Veränderg. +)	43	
Krampfpotentiale	10	
CAG	59	(7)
Hirndruckzeichen	52	
Tumordarstellung	1	
LUMBAL-PNEUMOENZ.GRAPHIE	13	(3)
Stop	4	
Tumorprofil	4	
Hirndruck	10	
VENTRIKULOGRAPHIE	52	(3)
Hirndruck	32	
Tumorprofil	21	

Zu Tabelle 4: Übersicht über die Zahl positiver Befunde kindlicher infratentorieller Hirntumoren bei den verschiedenen Untersuchungsmethoden.

(In Klammern sind die Untersuchungen angegeben, die ohne verwertbares oder mit negativem Ergebnis verliefen.)

+) Allgemeinveränderungen: Dysrythmien, Verlangsamungsherde etc.

6 von 7 Untersuchungen Tumorzeichen und damit die Lokalisation zu bestimmen. Komplikationen sind nicht aufgetreten. In zwei Fällen trat nach der Carotisangiographie eine akute Verschlechterung auf mit letalem Ausgang, jedoch handelt es sich bei diesen Fällen um Patienten, die sich bereits im fortgeschrittenen Stadium des Hirndrucks befanden.

In 52 Fällen wurde, meist vor Beginn der Operation, eine Ventrikulographie durchgeführt. Dabei wurden 32 mal Hirndruckzeichen, und 21 mal Tumorzeichen, meist in Form von Veränderungen des Ventrikelpfils, festgestellt. 3 mal ergab sich kein verwertbarer Befund. 13 mal wurde eine lumbale Luftfüllung durchgeführt. Dabei wurde 4 mal ein Stop gefunden, der Rückschlüsse auf die Lokalisation zuließ, 10 mal waren Hirndruckzeichen zu sehen und 4 mal waren direkte Tumorzeichen nachweisbar. 1 mal führte die Untersuchung ad exitum und 3 mal ergaben sich keine verwertbaren Ergebnisse.

Symptome und Diagnostik bei supratentoriellen Tumoren.

Tabelle 5 gibt Auskunft über die als Initialsymptome aufgetretenen Beschwerden: Kopfschmerzen waren auch hier etwas häufiger zu finden als Erbrechen (43 mal bzw. 42 mal) bei insgesamt 57 Fällen. Krämpfe waren anamnestisch 11 mal und Paresen ebenfalls 11 mal zu verzeichnen, Wesensänderungen spielten in dieser Gruppe als Initialsymptom keine grosse Rolle, waren im Verlauf nahezu so häufig festzustellen wie Kopfschmerzen oder Erbrechen. Hervorzuheben sind hier ferner endokrine Störungen, vor allem bei den Hypophysenadenomen und den Kraniopharyngeomen, von denen immerhin die Hälfte (8 von 16) entsprechende Symptome verursachten. 14 mal, also fast immer, waren unter den Initialsymptomen bei Kraniopharyngeomen primäre Sehstörungen zu finden, die von der sekundären Opticusatrophie-Folgen einer Stauungspapille - zu trennen sind, und Hemianopsien, Skotome, Sehschwächen und Amaurosen bei "primärer" Opticusatrophie umfassen.

Röntgen: (Tabelle 6)

Die Röntgenübersichtsaufnahme ist hinsichtlich der Beurteilung von Nahtdehiszenzen durchaus ergiebig: immerhin konnte in 20 von 29 Untersuchungen ein positiver Befund erhoben werden. Wichtig sind hier die Sellaspezialaufnahmen und die Fahndung nach Kalkschatten: bei

Tabelle 5

SUPRATENTORIELLE TUMOREN

Frühsymptome	Anzahl der Fälle	% der Fälle
Kopfschmerzen	43	80
Erbrechen	42	80
Sehstörungen	35	60
Krämpfe	11	20
Paresen	11	20

Weitere Symptome

Wesensänderung	37	70
Apathie	36	70
Nackensteife	8	15
Endokrine Zeichen	14	25

Tabelle 5: Zur Häufigkeit der Symptome bei supratentoriellen Tumoren.

Tabelle 6

SUPRATENTORIELLE TUMOREN (insgesamt 57 Fälle)

RÖNTGEN	29	(8)
Nahtdehiszenz	20	
Selladestruktion	11	
Kalkschatten	21	
STAUUNGSPAPILLE	35	(11)
EEG	28	(1)
Allgem. Verändg. +)	7	
Krampfpotentiale	24	
CAG	48	(1)
Hirndruckzeichen	25	
Tumordarstellung	12	
LUBAL+PNEUMOENZ.GRAPHIE	7	
Stop	3	
Tumorprofil	3	
Hirndruck	4	
VENTRIKULOGRAPHIE	20	(1)
Hirndruck	19	
Tumorprofil	15	
=====		

Tabelle 6: Übersicht über die Zahl positiver Befunde kindlicher supratentorieller Hirntumoren bei den verschiedenen Untersuchungsmethoden.

(In Klammern sind die Untersuchungen angegeben, die ohne verwertbares oder mit negativem Ergebnis verliefen.)

+) Allgemeinveränderungen: Dysrhythmien, Verlangsamungsherde etc.

16 Kraniopharyngeomen konnten 12 mal Kalkschatten und bei allen Untersuchungen zusammen 21 mal nachgewiesen werden. Selladestruktionen waren insgesamt nur 11 mal, davon nur 3 mal bei Kraniopharyngeomen zu finden.

Augenfundus:

Eine Stauungspapille war bei den letzteren relativ häufig, insgesamt aber nur bei 35 supratentoriellen Tumoren zu finden.

EEG

Dieses hat eine relativ hohe Treffersicherheit, denn 24 mal bei 28 registrierten Untersuchungen wurden Herzzeichen gefunden.

Die 48 mal durchgeführte Carotisangiographie brachte einmal kein brauchbares Ergebnis und immerhin 12 mal gelang eine Tumordarstellung. 25 mal waren Hirndruckzeichen nachweisbar.

Die bei 20 Fällen durchgeführte Ventrikulographie ergab 15 mal Tumorzeichen mit direkten Hinweisen auf die Lokalisation. Die 7 lumbalen Luftfüllungen brachten 4 mal nur allgemeine und 3 lokalisatorische Hinweise.

Abschliessend ist zu sagen, dass sowohl Röntgenuntersuchungen als auch das EEG bei den supratentoriellen Tumoren eine für die Lokalisationsbestimmung besonders grosse Bedeutung haben.

Zur Therapie und Verlauf der Hirntumoren

Hier wurde nicht nach der Lokalisation unterschieden, da die spezifischen Behandlungsarten keine grundsätzlichen Unterschiede aufweisen. 51 Fälle wurden ausschliesslich einer operativen Behandlung unterzogen, 48 ausschliesslich einer Bestrahlungsserie. Die Gesamtdosen lagen bei etwa 5 - 6.000 r, die meist auf etwa 20 - 25 Sitzungen verteilt gegeben wurden. Die Komplikationsrate war post operativ grösser, jedoch muss berücksichtigt werden, dass oft solche Fälle operiert wurden, die sich in schon fortgeschrittenem schlechten Zustand befanden. Bezüglich der erzielten Remissionszeit war bei vergleichbaren Fällen kein deutlicher Unterschied festzustellen.

Die wohl immer noch besten therapeutischen Ergebnisse wurden durch operative und nachfolgende Bestrahlungsbehandlung bei 75 % der Fälle erzielt (Tabelle 7 und 8). Die Bestrahlungsdosen lagen zwischen 5.200 und 1.800 r. Besonders in den Fällen, wo operativ nur eine Teilresektion möglich war, hat sich die Nachbestrahlung als unentbehrlich erwiesen.

Die Bestrahlungsserien wurden im allgemeinen unter gleichzeitiger Decortinmedikation durchgeführt. Cervikale und andere spinale Felder, besonders bei Abtropfmetastasen des Medulloblastoms wurden meist in einer Dosismenge von 500 bis 800 r gegeben. Die Symptome konnten jedoch in der überwiegenden Anzahl der Fälle nur für einige Monate zurückgedrängt werden.

Über die Krankheitsverläufe ist nur eine unvollständige Aussage möglich, weil viele der Patienten von ausserhalb Münchens waren und daher nicht bis zum Tod oder zur Ausheilung zur Kontrolluntersuchung erschienen.

Von den infratentoriellen Tumoren kamen 15 innerhalb 3 Monaten (ausgenommen die unmittelbar nach der Operation erfolgten Exitus) ad exitum, 60 überlebten diese Zeit um bis zu 15 Monate, 40 Patienten überlebten diesen Zeitpunkt bis zu 7 Jahre. Die durchschnittliche Verlaufsdauer der bis zum Tod beobachteten Fälle betrug etwa 7 Monate mit einem breiten Gipfel zwischen 4 Wochen und 9 Monaten (Abbildung 4).

Ende der Verlaufsbeobachtung entspricht auch in den Fällen, die nicht stationär ad exitum kamen, in etwa der Überlebenszeit. Denn in der Regel wurden die Kinder immer wieder zur weiteren Behandlung in die Klinik gebracht, wenn dies möglich und nötig war.

In 12 Fällen bestand eine Latenzzeit von 3 - 5 Jahren, 7 mal eine über 5 Jahre. Die 10-Jahresgrenze haben jedoch nachweislich nur zwei Fälle überlebt. Einer davon befindet sich noch immer in Remission.

1952

12 Jahre

Rita W., geb. 14.11.1940

Tabelle 7

INFRATENTORIELLE TUMORE

Behandlungsart	Überlebenszeit		
	unter 6 Monate	6 Monate - 3 Jahre	über 3 Jhr.
Operation	27	3	-
Bestrahlung	18	14	7
kombiniert Operation/ Bestrahlung	40	19	8
keine Therapie	9	-	-
	94	36	15
=====			

Tabelle 7: Verlaufsdauer tumoröser Erkrankungen im Kindesalter bezogen auf die Art der Behandlung.
 Beginn der Behandlung ist auch als Beginn des Verlaufs gewählt.

Tabelle 8

SUPRATENTORIELLE TUMORE

Behandlungsart	Überlebenszeit		
	unter 5 Jahre	5-10 Jahre	nachweislich üb. 10 Jahre
Operation	18	-	-
Bestrahlung	8	-	2
kombiniert Operation/ Bestrahlung	16	3	1
keine Therapie	4	-	-
cystostatisch	2	-	-
	48	3	3
=====			

Tabelle 8: Verlaufsdauer tumoröser Erkrankungen im Kindesalter, bezogen auf die Art der Behandlung.

Beginn der Behandlung ist auch als Beginn des Verlaufs gewählt.

Über 3 Fälle sind keine zuverlässigen Angaben vorhanden.

Zahl der Sterbefälle

Abbildung 4

Verlaufszeiten bei infratentoriellen Tumoren



Auf der Ordinate ist die Zahl der Fälle bis zum Tode bzw. zum Ende der Beobachtungszeit aufgetragen, auf der Abszisse die Zeit in Quartalen. Beschreibung siehe Text Seite 33.

Aufnahme I: 4.1.1952 - 17.1.1952
II: 20.3.1952 - 11.5.1953
III: 29.8.1955 - 30.9.1955

Eigenanamnese: Seit Anfang 1951 öfters Kopfschmerzen, seit Juni 1951 nüchtern Erbrechen.

Aufnahmebefund:

neurologisch: Ataxie, leichter Nystagmus.
Augenfundus: Stauungspapille beiderseits 4 - 5 Dioptrien
Rö.-Schädel: keine Druckzeichen
CAG: Hydrocephalus internus, Raumbeschränkung der hinteren Schädelgrube.
EEG: Verlangsamung rechts occipital und parietal.
Spricht für einen cerebralen Herdprozess.

Therapie: Operation

Diagnose: Verdacht auf Kleinhirngeschwulst (Operationsbericht: Verschluss Hydrocephalus im Bereich des 4.Ventrikels).

histologischer Befund: Neuro-Spongioblastom (Kleinhirn).

Postoperativ kam es zur Meningitis purulenta. Abgeheilt unter Zurückbleiben eines schweren cerebralen Defektes. Postoperative Fettsucht.

Ausgang: Leichte Besserung, entlassen.

Nachrichtlich: Patientin ist verheiratet, sie gebär ein gesundes Kind, ist jedoch wegen postoperativ auftretender epileptischer Anfälle (1968) in ambulanter Behandlung im Krankenhaus Harlaching, II. Med.Abteilung.

Dieses Bild ist jedoch nicht zuverlässig, denn von insgesamt 53 Fällen ist über den endgültigen Verlauf nichts bekannt geworden. Es dürfte jedoch gerechtfertigt sein, für die infratentoriellen Tumoren eine 3- und 5-"Jahresheilung" in obiger Grössenordnung (15

- 20 bzw. 5 - 10%) anzunehmen und die Mortalität zwischen 90 und 95% liegend anzunehmen, wobei die zur 5-Jahresheilung gelangten meist keine eigentlichen Tumoren, sondern Cysten und Teratome sind, die radikal entfernt werden konnten. Ganz selten werden geheilte Fälle beschrieben (siehe Seite 33).

Bei den supratentoriellen Tumoren sind die Überlebens- und Heilungschancen wesentlich besser. Zumal von den Patienten mit Kraniopharyngeomen wurden 8 von 16 über 10 Jahre als rezidivfrei beobachtet. Lediglich 6 sind innerhalb einiger Jahre nachweislich letal verlaufen. Nicht ganz so gut, aber relativ günstig verlaufen Ependymome im supratentoriellen Bereich. Überhaupt war nur 14 mal ein letaler Verlauf nachweisbar bei Tumoren in diesem Bereich.

II. Diskussion der Ergebnisse

Bezüglich der Morbiditäts- und Mortalitätshäufigkeit stimmen die von uns gefundenen Zahlen mit denen aus der Literatur bekannten überein. Es braucht daher hier nicht noch einmal darauf eingegangen werden. Unterschiedliche Ergebnisse zumindest entgegen einigen Literaturangaben haben sich hinsichtlich des Verhältnisses der Anzahl supra- zu infratentoriellen Tumoren ergeben: nur etwas mehr als ein Viertel aller kindlichen Hirntumoren sind im supratentoriellen Bereich gelegen. Diese Zahl entspricht zwar einigen älteren Angaben (Literatur Nr.20), jedoch nicht neueren Statistiken aus Polen und Wien (Lit. 1, 22). Hier erhebt sich die Frage, ob diese Diskrepanzen auf genetische Unterschiede zurückgehen. Denn dass solche Faktoren eine Rolle spielen, kann aus dem deutlichen Überwiegen des männlichen Geschlechts (siehe Tabelle 1) abgeleitet werden. An dieser Stelle muss auch auf die schon länger bekannte Ansicht hingewiesen werden, dass für bestimmte Tumoren (z.B. Spongioblastome) eine schon im Embryonalzustand entwickelte Matrix angelegt ist (Lit. 21). Über eine familiäre Disposition ist jedoch weder in der Literatur noch bei unseren Untersuchungen etwas bekannt geworden. Über exogene Einflüsse ist noch weniger eine Aussage möglich. Nach den bisherigen

Kenntnissen sind sie abzulehnen. Gelegentlich als vorausgehend von elterlicher Seite beschriebene traumatische Ereignisse (Stürze) sind nicht als auslösend, sondern als Folge und Symptom zu werten. Die Bedeutung des Alters ist bei einigen Tumoren auffallend, wobei auch hier vor allem das Medulloblastom zu nennen ist. Offenbar handelt es sich um Entwicklungsphasen, in denen veranlagte Fehlbildungspotentiale entgleisen. Dies gilt besonders für die Zeit der sogenannten Vorpubertät, dem Alter zwischen 8 und 10, wo es zu einem nochmaligen Anstieg der Erkrankungsrate an Medulloblastomen und einem absoluten Häufigkeitsgipfel der supratentoriellen Tumoren kommt. (siehe Abbildung 2 und 3). Für die eigentliche Übergangszeit der über 13jährigen ist keine ganz zuverlässige Aussage möglich, da diese Kinder zum Teil schon in Erwachsenen-Kliniken (neurologischen oder neurochirurgischen) behandelt wurden.

Wie aus unseren Untersuchungen hervorgeht, gibt es eine Symptomentrias, die als ausgesprochenes Frühsyndrom infratentorieller Tumoren im Kindesalter angesehen werden kann: 1. Wesensänderung, die sich in der eingangs beschriebenen Form äussert und als organisches Psychosyndrom anzusehen ist; 2. Erbrechen ohne vorangehende Übelkeit, und oft nüchtern auftretend; 3. Kopfschmerzen, als Zeichen latenter Hirndruckerhöhung, meist diffus sich einstellend. Diese Erscheinungen sind relativ uniform und hängen bei Prozessen, die sich in der hinteren Schädelgrube abspielen, nicht von der Lokalisation ab. Darüberhinaus kommt es meist auch relativ rasch zu Störungen der Koordinationsfunktion (Ataxie) im Bereich von Hirnstamm und Cerebellum, wobei sich dann meist eine Seitensymptomatik ausbildet, die lokalisatorische Hinweise gibt. Was die supratentoriellen Tumoren betrifft, so ist die Symptomatik variantenreich und von Anfang an lokalisationsabhängig. Relativ selten wurden im Frühstadium manifeste Krampfanfälle beobachtet, jedoch neben Kopfschmerzen und etwas seltener Erbrechen auffallende Apathie und vor allem Sehstörungen, die bei den Kraniopharyngeomen als Leitsymptome zu dem Zeitpunkt, zu dem die Patienten in klinische Behandlung gelangten, festzustellen.

Eine Entgleisung der hypophysären und hypothalamischen Funktionen

war bei Kraniopharyngeomen erwartungsgemäss immer wieder zu beobachten, jedoch nur in Ausnahmefällen bei anderen supratentoriellen Tumoren, so dass dadurch schon entscheidende diagnostisch-lokalisatorische Hinweise gegeben sind.

In diagnostischer Hinsicht sind durch Röntgenleeraufnahmen, EEG und Augenfundusuntersuchungen schon wesentliche Hilfsmittel vorhanden, deren Anwendung keine Komplikationsgefahren bringen. Die angiographische Röntgendarstellungen sind weitere wichtige Möglichkeiten, erhöhten Hirndruck und atypische Gefäßverläufe nachzuweisen. Besonders die Carotisangiographie ist zu einer wichtigen Untersuchungstechnik geworden: Sie wurde 150 mal vorgenommen. Die Hirnszintigraphie ist in den letzten Jahren rasch in den Vordergrund gerückt, jedoch an die entsprechenden Isotopeneinrichtungen gebunden. Eine Aussage hierzu lässt sich aus dem vorliegenden statistischen Material nicht machen. Die Lumbalpunktion ist bei erhöhtem Hirndruck immer riskant und kann daher nicht als Standarduntersuchung angesehen werden, sondern unterliegt im einzelnen besonderer Indikationsstellung.

Zum therapeutischen Vorgehen ist zu sagen, dass bei allen Prozessen, die Neubildungen im engeren Sinne sind, und die zur raschen Progredienz neigen, eine operative Entfernung versucht wurde. Bei cystischen oder lokalisierten Prozessen (Arachnoidalzysten, Kraniopharyngeome) half oft die Operation entscheidend. Immerhin traten auch bei solchen Tumoren Rezidive auf, wenn es nicht gelang, die Kapsel vollständig zu entfernen.

Die langen Latenzzeiten supratentorieller Tumoren hängen nicht nur mit der durchschnittlich gutartigeren histologischen Struktur zusammen, sondern auch davon, dass die Liquorzirkulation in diesem Bereich weniger und später beeinflusst wird, und die Kompensationsfähigkeit des kindlichen Gehirns grösser ist. Ein Schutz vor Bestrahlungsreaktionen mit Prednison hat sich bewährt, über die Wirkung cytostatischer Therapien ist bei der kleinen Zahl der infrage kommenden Fälle wenig auszusagen, zumal die Indikation dazu streng gehandhabt wird. Solange es sich um lokalisierte Prozesse handelt, erwies sich die kombinierte operative und Bestrahlungsbehandlung in jedem Falle als optimal.

Die Mortalitätsrate muss bei den infratentoriellen Tumoren diesseits der Fünfjahresgrenze mit über 95% angenommen werden, bei den supratentoriellen ist sie sehr verschieden, das heisst, die Prognose muss je nach klinischen und morphologischen Gesichtspunkten von Fall zu Fall differenziert gestellt werden.

Abschliessend ist noch einmal, wie anfangs bereits angedeutet, darauf hinzuweisen, dass ein hirnorganischer Prozess im Frühstadium nur mit grösster Sorgfalt auszuschliessen ist. Alle psychischen und organischen Störungen, die mit Sicherheit keiner anderen Krankheit zuzuordnen sind, müssen Anlass sein, durch die als zuverlässig befundenen Untersuchungen und mehrmalige Kontrollen im Abstand von einigen Wochen nach einem cerebralen Tumor zu fahnden.

III. Z U S A M M E N F A S S U N G

202 Krankengeschichten der Universitäts-Kinderklinik München wurden gesammelt und anhand eines Schemas ausgewertet. Morbidität und Mortalität an cerebralen Tumoren im Kindesalter entsprechen nach der vorliegenden Erhebung den aus der Literatur bekannten Zahlen.

Was neuere Angaben betrifft, supratentorielle Tumoren seien etwa so häufig wie infratentoriell gelegene, so konnte dies nicht bestätigt werden, denn letztere machten bei dem vorliegenden Krankengut etwas über 70% aus. Auf das Überwiegen des männlichen Geschlechts, bei infratentoriellen Tumoren in signifikanter Zahl (Spongioblastome) wurde hingewiesen und dies mit Thesen hinsichtlich der Ätiologie und Pathogenese verknüpft. Die Bevorzugung bestimmter Altersgruppen wurde aufgezeichnet (Medulloblastome im Säuglings- und Kleinkinderalter, supratentorielle Tumoren in der Vorpubertät).

Bezüglich der Krankheitssymptomatik wurde bei infratentoriellen Tumoren die Frühtrias Wesensänderung, Kopfschmerzen und Erbrechen hervorgehoben.

Für die pädiatrisch klinische Diagnostik wesentlich erschienen die Röntgenuntersuchung des Schädels, das EEG und die Untersuchung des

Augenfundus. Vor allem im Hinblick auf ein mögliches neurochirurgisches Vorgehen sind angio- und pneumatographische Untersuchungen angezeigt.

Die anzustrebende Therapie ist in der Regel eine operative Resektion mit Nachbestrahlung bzw. bei Inoperabilität die Bestrahlung unter Prednisonschutz.

Die Prognose ist quoad sanationem und quoad vitam bei fast allen kindlichen Hirntumoren im Bereich der hinteren Schädelgrube infaust, bei den supratentoriellen unterschiedlich zu beurteilen. Die Krankengeschichte, die Befunde und die Verläufe eines Falles von Neuro-Spangioblastom des Kleinhirns der die 10-Jahres-Grenze überlebte, werden genauer beschrieben.

Auf die Bedeutung eines frühzeitigen Ausschlusses der Erkrankung wird hingewiesen.

D. LITERATURVERZEICHNIS

1. Swiatkowska, I.: Brain and spinal cord tumors of children (Neurosurg.Clin.and Pediat.Radiol., Warsaw, Med.Acad., Pediat.Oncol.Clin., Warsaw)
2. Khilkova, T.A.: Les particularites de l'evolution clique des Tumeurs de la fossette occipitale anterieur chez les efantes.
Z.Nevropat.Psychiat. 58, 852-57 (1958)
(Russisch)
3. Arendt, A.A. and Nersesyants, S.I.: Neuroectodermal cerebral tumours in children.
Vope Nejrochir. 25, Nr.1, 5-10 mit engl.Ins. pari (1961) (Russisch)
4. Zemskaya, L.G.: Sur les particularites des correllations des symptomes cerebraux generalises et de foyers des tumors cerebrales chez les enfants
Z.Nevropat.Psichiat. 58, 844-847 (1958)
(Russisch)
5. Brdaranko, E.S.: Le syndrome meningé clons les tumeurs cerebrales chez les enfants
Z.Nevropat.Psichiat. 62, 1024-1028 (1962)
(Russisch)
6. Bergstrand, C.G.: Pediatric expects of brain tumors in infancy and childhood
Acta pediat. (Uppsala) 47 (1958) 688-705
7. Dumermuth, G.: EEG-Befunde bei Hirntumoren im Kindesalter
Arch.Psychiat.Nervenkr. 197, 594-618 (1958)
8. Schiefer, W.: Raumbeschränkende Prozesse im Schädelinnern (Neurochir.Klin., Chir., Erlangen-Nürnberg)
Therapiewoche 16, 1471-1478 (1966)
9. Berger, E. and Ehridge, R.: Medulloblastomas and cerebellar sarcomas
A clinical servey (Montreal)
J Neurosurg. 20, 139-44 (1963)
10. Gulotta, F.: Das sog. Medulloblastom. Ergebnisse einer vergleichend pathomophologischen Untersuchung.
(Monogr.a.d.Gesamtergehn.d.Neurologie und Psychiatrie)
Müller, M.; Spatz, H.; Vogel, P.; (Springer-Verlag)
11. Kohip, V.: Epileptic sei cures in brain tumours in childhood
Csl. Neurol. 22, 274-281 (1959) (Tschechisch)
12. Khokhlova, V.V.: Les particularites propres a la symptomatologie des deux grandes hemispheres chez les enfants.
Z.Nevropath.Psichiat.58, 848-51 (1958)
(Russisch)

13. Hers, R.: Elektroenzephalographische Studien bei Hirn-
tumoren
Thieme 1958
14. Bailey, P.: Die Hirngeschwülste,
Enke, Stuttgart 1951
15. Cuneo, H.,
Rand, C.: Braintumors of childhood,
Thomas, Springfield 1952
16. Ford, F.: Diseases of the Nervous System in Infancy,
Adolescence and childhood
4 rd. ed. Thomas, Springfield 1960
17. Jackson, I.J.,
Thompson, R.K.: Pediatric Neurosurgery
Thomas, Springfield 1954
18. Russel, D.S.,
Rubinstein, L.J.: Pathology of Tumors of the Nervous System
Arnold London 1963
19. Tönnis, W.: Geschwülste des Kindesalters
Olivecrona - Tönnis, Handbuch der Neurochirur-
gie
Bd. IV. 3, Springer, Berlin 1963
20. Zülch, K.J.: Die Hirngeschwülste,
Barth, Leipzig 1956
21. Zülch, K.J.,
Christensen, E.: Pathologische Anatomie der raumbeengenden
intracraniellen Prozesse
Olivecrona-Tönnis, Handbuch der Neurochirurgie,
Bd. III, Springer, Berlin 1956
22. W i e n
Dr. Koos, W.,
Prof. Kraus, W.,
Gerlach, J.,
Jensen, H.P.,
Dr. Koos, W.,
Kraus, H.: Pädiatrische Neurochirurgie,
Thieme, Stuttgart 1967
23. Decker, K.: Klin. Neuroradiologie
Thieme, Stuttgart 1960
24. Kantzky, R.,
Zülch, K.J.: Neurolog.-Neurochirurg. Röntgendiagnostik
Springer, Berlin 1955
25. Krayenbrühl, H.,
Ysargil, M.G.: Die cerebrale Angiographie
2. Aufl., Thieme, Stuttgart 1965
26. Traveras, J.M.,
Wood, E.H.: Diagnostic Neuroradiology
William & Wilkins, Baltimore 1964

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof.Dr.med.O.Goetz für die Überlassung des Themas und die verständnisvolle Förderung bei der Abfassung der Arbeit danken.

Herrn Prof.Dr.med.K.Betke möchte ich für die Übernahme des Korreferates Dank sagen.

Besonders herzlichen Dank sage ich auch Herrn Chefarzt Dr.med.P.Schweier für seine wertvolle und stets verständnisvolle Unterstützung.

L e b e n s l a u f

Am 23. Juni 1929 wurde ich als Sohn des Grundbesitzers Hadj Mohammed Bagher M o v a h h e d und seiner Ehefrau Fateme in Kazeroun/Iran geboren. In Kazeroun besuchte ich die Volksschule, darnach das Gymnasium in Shiraz/Iran. Die Reifeprüfung (Natural Science Diploma) legte ich an der Schahpour-Schule in Shiraz ab.

Am 27. April 1955 kam ich nach München und begann mein Medizin-Studium an der hiesigen Universität, wo ich 1958 das Physikum und im Juni 1963 das Medizinische Staatsexamen ablegte. Nach Absolvierung der vorgeschriebenen Volontärzeit erhielt ich am 31. August 1966 meine Bestallung als Arzt durch das Bayerische Innenministerium. Am 1.1.1967 begann ich meine chirurgische Fachausbildung am hiesigen städtischen Krankenhaus München-Oberföhring.

